

**Медицински университет - София
Медицински факултет
Катедра по сърдечно-съдова хирургия и инвазивна
кардиология**

Д-р НЕЗАБРАВКА СТЕФАНОВА ЧИЛИНГИРОВА

**БРЕМЕННОСТ ПРИ СЪРДЕЧНИТЕ
ЗАБОЛЯВАНИЯ**

**На дисертация за присъждане на научна степен
“доктор”**

Област на висшето образование – 7

Здравеопазване и спорт

Професионално направление -7.1

Медицина

Научна специалност – Кардиология

Научен ръководител: Проф. д-р Диана Трендафилова дм

София 2018 г

Дисертационният труд е написан в обем 183 страници, съдържа 95 схеми, 98 таблици и 11 фигури

Библиографската справка обхваща 92 литературни източника на български и английски език

Изследванията, свързани с дисертацията са извършени самостоятелно от автора в УМБАЛ "Света Екатерина" Медицински Университет – София

Дисертантът е асистент към Катедра Сърдечно-съдова хирургия и инвазивна кардиология, Медицински факултет, Медицински университет гр София и лекар-асистент към Клиниката по Кардиология УМБАЛ "Света Екатерина" ЕАД гр София

Дисертационният труд е обсъден и насочен за защита от Катедра Сърдечно-съдова хирургия и инвазивна кардиология Медицински факултет, Медицински университет гр София

Материалите по защитата са на разположение в Катедра по Сърдечно-съдова хирургия и инвазивна кардиология

СЪДЪРЖАНИЕ

Използвани съкращения и символи.....	4
I. Въведение.....	5
II. Цел и задачи.....	7
III. Литературен обзор.....	8
IV. Материали и методи.....	34
V. Собствени резултати и обсъждане	
1.Класификация на сърдечните заболявания.....	42
2.Оценка на риска при бременност и сърдечни заболявания... 44	
а. Предиктори за кардиологични усложнения.....	44
ВСМ с Л-Д шънт	47
Междупредсърден дефект.....	47
Междукамерен дефект.....	58
Атриовентрикуларни дефекти.....	60
Перисистиращ артериален канал.....	62
Резултати при ВСМ с Д-Л шънт	63
Тетралогия на Фало.....	63
Болест на Ебщайн.....	66
Комплексни цианотични.....	69
Сравнителен анализ на групите с Л-Д и Д-Л шънт.....	76
Коригирана транспозиция на големите артерии.....	90
Сравнителен анализ на трупите с шънт и без шънт.....	93
ВСМ с обструкция	99
ВСМ с лезии	115
Кардиомиопатии и бременност	126
Хипертрофична кардиомиопатия.....	126
Перипартална кардиомиопатия.....	130
Дилатативна кардиомиопатия.....	136
Рестриктивна кардиомиопатия.....	141
Сравнителен анализ в подгрупите без шънт.....	144
b. Риск от унаследяване.....	154
c. Нерешени проблеми.....	154
3. Оценка на риска при раждане и постпарталния период	155
4. Предиктори за акушерски усложнения.....	158
5. Предиктори за неонатлни компликации.....	166
6. Оценка на риска при отдалеченото проследяване	168
VI. Изводи и заключение.....	170
Влияние на бременността върху сърд. заболяване.....	170
Влияние на сърд.заболяване върху бременността.....	170
Влияние на сърд.заболяване върху съдбата на бебето.....	170
VII. Програма за превенция.....	171
VIII. Диагностично-терапевтичен алгоритъм при бременност	
ВСМ.....	172
IX. Приноси на дисертационния труд.....	173
X. Литературни източници.....	174
XI. Списък на публикациите и научните съобщения, свързани с дисертационния труд.....	182

ИЗПОЛЗВАНИ СЪКРАЩЕНИЯ И СИМВОЛИ

АВСД	- Атриовентрикуларен септален дефект
АИ	- Аортна инсуфициенция
АН	- Артериална хипертония
АС	- Аортна стеноза
БАХ	- Белодробна артериална хипертония
ДКД	- ДК диаметър
ДАП	- Дуктус артериозус персистенс
ЕКГ	- Електрокардиограма
ЕхоКГ	- Ехокардиография
ИКИ	- Интракардиално изследване
Ко Ао	- Коарктация на аортата
ЛКД	- Левокамерен диаметър
ЛКХ	- Левокамерна хипертрофия
л.м.	- лунарен месец
МКД	- Междукामерен дефект
МИ	- Митрална инсуфициенция
МПД	- Междупредсърден дефект
МС	- Митрална стеноза
ПАК	- Персистиращ артериален канал
ППКМ	- Перипартална кардиомиопатия
РЕП	- Работна ергономична проба
РКМП	- Рестриктивна кардиомиопатия
СТ	- Компютърна томография
ТИ	- Трикуспидална инсуфициенция
ТДР	- Теледиастолен размер
ТСР	- Телесистолен размер
ТДО	- Теледиастолен обем
ТСО	- Телесистолен обем
ФИ	- Фракция на изтласкване
ФС	- Фракция на скъсяване
ХКМП	- Хипертрофична кардиомиопатия
ХОКМП	- Хипертрофична обструктивна КМП
AV canal	- Атрио-вентрикуларен канал
AS	- Аортна стеноза
ASD I	- Атриум септален дефект примум
ASD II	- Атриум септален дефект секундум
ASD sinus venosus	- Атриум септален дефект синус венозус
SAS	- Субаортна стеноза
TGA	- Транспозиция на големите артерии
TOF	- Тетралогия на Фало
VSD	- Вентрикулум септум дефект

I. Въведение

Сърдечните заболявания са основна причина за морбидност и смъртност по време на бременност и раждане. През последните години нараства относителния дял на пациенти с вродени сърдечни малформации. Те са най-честите вродени дефекти, които се формират през бременността под въздействие на средата. Сърдечно-съдовата система се формира 4-8гс от ембриогенезата под въздействието на многообразни етиологични фактори, голяма част от тях още са неизвестни. Установено е, че колкото е по-ранно е въздействието, толкова по-тежки пороците на сърцето. По литературни данни честотата на ВСМ е 5-8 на 1000 живородени деца. ВСМ са многообразни с различна степен на клинична изява и специфична еволюция в зависимост от анатомията, проведената корекция и остатъчните лезии. Развитието на кардиологията и кардиохирургията през последните десетилетия подобри качеството и продължителността на живот на пациентите с вродени сърдечни заболявания. Понастоящем броят на възрастните с ВСМ в Европа надвишава броят на децата (ESC)¹. Наблюдава се повишено процентно съотношение на бременни със сърдечни заболявания. Според Европейската кардиологична и гинекологична асоциация в развитите страни преобладават бременните с ВСМ, спрямо жени с придобити сърдечни пороци, по-често застъпени в развиващите се страни². През последните години се наблюдават бързо нарастващи доказателства за риск при бременност на жени с ВСМ³. Препоръчително е да се оцени рискът преди планиране бременност при жени с ВСМ в детеродна възраст е (IC)². С цел да се прогнозира рискът за майката и плода по време на бременност са изработени системи за оценка на риска при сърдечни заболявания (WHO, CarPreg, ZAHARA)². Доброто познаване и стратификацията на риска при жени с ВСМ се затруднява от голямото им многообразие, различната естествена еволюция и приложението на разнообразни хирургични техники и остатъчни лезии. Няма проспективни рандомизирани проучвания при бременни и повечето препоръки са с ниво на доказателственост C (ESC, ESG, AEPС)². Добрият мениджмънт, проследяване и лечение от екип от кардиолози, гинеколози, анестезиолози и педиатри направи възможна успешна бременност, без е да застрашен живота на майката и бебето.

В България не са правени систематизирани проучвания при бременни със сърдечни заболявания. През последните години броят на пациентите с ВСМ нараства вследствие на ранното им диагностициране и своевременно успешно интервенционално и хирургично коригиране. Формулирането на предикторите за сърдечни, акушерски и неонатални усложнения дава възможност да се прецени рискът при всяка жена в детеродна възраст. При екстремно висок риск се дават препоръки за контрацепция. При настъпила бременност се препоръчва аборт по медицински показания.

Проучването е ретроспективно-проспективно и включва 269 жени с ВСМ в детеродна възраст 16-48г. (средна 29г.) проследени и лекувани в УМБАЛ "Света Екатерина" за периода от 1996г до 2017г. Голяма част са с оперирана ВСМ в детството. Друга група са некоригирани или е установен сърдечен порок по време на бременност. Малка част са с

остатъчни лезии, налагащи проследяване и лечение. В някои случаи се налагало едновременно родоразрешение с последваща сърдечна операция.

Основна цел е на базата на събраните данни да се стратифицира рискът за бременната в зависимост от различни групи фактори, да се прецени кои бременни са високо рискови. Влиянието на сърдечното заболяване върху изхода на бременността и преживяемостта на жената и новороденото. Да се изработи алгоритъм за проследяване и лечение.

II. Цели и задачи

I. Цел

Да се определи прогностичната стойност на рисковите фактори при жени със сърдечни заболявания по време бременност. Да се изработи алгоритъм за оценка, проследяване и поведение при жени с ВСМ по време на бременност.

II. Задачи

1. Да се определи прогностичната стойност на анамнестичните данни за сърдечно заболяване и фамилната анамнеза.
2. Да се определи прогностичната стойност на клиничното проследяване с ЕКГ, ехокардиография, проби с натоворавне и диагностични процедури за оценка на риска.
3. Да се определи прогностичната стойност на комбинацията от изследвани параметри и риска за бременната.
4. Да се определи прогностичната стойност на бременността върху еволюцията на сърдечното заболяване. Кардиологичните компликации по време на бременност. Да се оцени рискът за майката. Влиянието на бременността върху преживяемостта на жени със сърдечни заболявания.
5. Сравнение на риска в основните хемодинамични групи сърдечни заболявания. Сравнение при некоригирана и коригирана ВСМ и влиянието на остатъчни лезии.
6. Да се определи прогностичната стойност на сърдечното заболяване върху развитието на бременността.
7. Да се определи рискът за плода. Влиянието на фамилната и генетична предразположеност при унаследяването на ВСМ в потомството.
8. Систематизиране на натрупания опит при бременни жени със сърдечни заболявания за подобряване на проследяването и лечението на тази специфична група пациенти.

III. Литературен обзор

III. 1. Нормална бременност

Физиологични сърдечно-съдови промени през фазите на нормална бременност

Добрият изход на бременността зависи от доброто познаване на хемодинамиката и сърдечното заболяване на майката^{4,5,6}. При нормална бременност се повишават хемодинамичните изисквания към организма. При здрави жени могат да се изявят симптоми приличащи на сърдечна недостатъчност, а при наличие на сърдечно заболяване могат да влошат клиничният му ход.

Табл. 1. Хемодинамични промени по време на бременност.

Параметри	I – триместър	II – триместър	III – триместър
Ударен обем	↑	↑↑↑	↑ ↔ или ↓
Сърдечна честота	↑	↑↑	↑↑/↑↑↑
Кръвен обем	↑	↑↑	↑↑↑
Сърдечен дебит	↑	↑↑ → ↑↑↑	↑↑↑/↑↑
Систолно артериално налягане	Без промяна	↓	Без промяна
Диастолно артериално налягане	↓	↓↓	↓
Системно съдово съпротивление	↓	↓↓↓	↓↓↓

Сърдечно-съдовите промени по време на бременност са свързани с намалено системно и белодробно съдови съпротивления, повишен краен диастолен обем, сърдечен дебит, ускорена сърдечна честота, повишен плазмен обем и намалено колоидно-осмотично налягане.

1. **Нарастване на сърдечния дебит** /от 5 г.с./ достига 30-50%. През ранната бременност нараства ударният обем^{4,5,6}, а от 20гс нараства сърдечната честота, която остава висока до 2-5 дни след раждането. Крайният диастолен обем и контрактилитета нарастват и водят до повишаване на сърдечния дебит с 40%. Повишава се кислородната консумация от намалената артерио-венозна кислородна разлика. **ЦВН и РС са нормални**, въпреки

повишения дебит и предсърдни и камерни размери. Повишените нива на азотен окис, простагландини, предсърдния натриуретичен хормон, естрадиола, развиващият се фетус и ниско резистентна циркулация в бременната матка водят до активна вазодилатация. Стероидните хормони моделират комплайнсът на съдовата система и сърцето на майката. Намаленото следнатоварване стимулира покачването на плазмения обем и преднатоварването, чрез активиране на системата на ренин-ангиотензин-алдостерон. Нарастващ на маточен кръвоток, който се влияе от натоварване, топлина, възбуда, намаление на венозния приток. Спадането на венозния кръвоток води брадикардия на фетуса.

2. **Нарастването на плазмения обем** започва от 6 седм. и достига максимума /20-100%/- 32-34гс. От 5гс се отпуска гладката мускулатура и се повишава капацитета на съдовото русло под влияние на хормоните на бременността. Хормонално зависимо от Ренин-ангиотензиновата система, простагландините, предсърдния натриуретичен хормон, половите хормони и хориония соматотропин. Нарастването на масата на червените кръвни клетки, не е следващо увеличаване на плазмен обем. Хемодилуцията /↓ Хематокрит/ 24-26гс. и спадане на Хематокрита до 30% е последвано от постепенно повишаване в 3 триместър. **Развива се физиологична анемия**- Хемоглобина спада до 11-12г/100мл.
3. Задържка предимно на екстрацелуларна вода /6-8л/ и натрий /500-900 еквивалента/. Спада серумното колоидно-осмотично налягане и се повишава рискът от белодробен оток.
4. Утеро-кавалния синдром от компресия на ДПВ от голямата матка. При жени с недобре развита колатерална мрежа, при които се налага постелен режим могат да изпаднат в хипотония и брадикардия с слабост, олекване на главата, гадене, световъртеж и дори синкоп. Симптомите отзвучават при изправяне.
5. Бременността индуцира **прокоагулационно състояние**. Коагулационните фактори нарастват, афибринолитичната активност намалява, което увеличава рискът от тромбемболии⁷.
6. Наблюдава се транзиторна хипергликемия след нахранване от повишена инсулинова резистентност и нарастване на серумния холестерол и триглицериди с 30-50%.

Сърцето увеличава размерите си с 30% от дилатация. Промени в пред- и след-натоварването водят до ремоделиране на предсърдия и камери, структурни промени на клапните пръстени с дилатация и инсуфициенции и малък перикарден излив. Тахикардия в покой е алармиращ белег за невъзможността за нарстване на УО и е опасна при състояние с намалено пълнене на ЛК или намален резерв на коронарния кръвоток^{5,6,8,9}.

Артериалното налягане (АН) спада в началните етапи на бременността от активна вазодилатация и ниско резистентна циркулация на бременната матка.^{5,6} Ренин-ангиотензиновата система, хориония соматотропин и половите хормони оказват влияние на хемостатазата. Промени в екстрацелуларния матрикс на аортата повишават разтегливостта и нараства рискът от дисекация. Увеличения вътресъдов обем, повишения чернодробен метаболизъм и повишената бъбречна перфузия и описаните физиологични промени се повлияват абсорбцията, екскрецията и бионаличността на всички лекарствени средства.

Бременните с обструктивни пороци/ митрална стеноза, белодробна хипертония трудно се адаптират към повишеното преднатоварване и са предразположени към развитие на белодробен застои и сърдечна недостатъчност. Фиксираните стенолитични клапни лезии/Аортна стеноза/ ограничават нарастването на сърдечния дебит, които са неблагоприятни за майката и плода^{3,4}.

Промени в сърдечно-съдовата система при нормално раждане^{4,5}

Типът на родоразрешение се индивидуализира при сърдечно заболяване на майката. Вагиналното родоразрешение е за предпочитане, защото е с по-нисък риск от кървене, инфекция, венозна тромбоза и тромбемболизъм в сравнение с Цезаровото сечение. Спонтанното начало на раждането е предпочитано пред индуцираното раждане при жени със съхранена камерна функция^{10,11}. Препоръчва се да бъде вагинално с епидурална аналгезия за избягване на болковия стрес и напрежението. При високо рискови пациентки планираното родоразрешение е предпочитано пред спешното секцио. По време на епидурална и обща анестезия се увеличава с 50% сърдечния дебит при вагиналното раждане, а при секцио с 30%. По време на раждане е необходимо мониториране на ЕКГ, АН, кръвни газове. Повишава се сърдечната честота от повишената циркулация на катехоламини. Кислородната консумация е повишена 3 пъти. При контракция се повишава сърдечният дебит с 50%, сърдечната честота и ударният обем (латерална позиция) с повишаване се систолното и диастолното налягане.

Хемодинамични промени при Цезарово сечение^{4,5}: при локална и епидурална анестезия намаляват на хемодинамичните промени и O₂ консумация. При лумбална епидурална анестезия може да настъпи хипотония с транзиторно намаляване на минутния обем. След цезарово сечение има по-голяма кръвозагуба и по-висока честота на венозните тромбози. Отбелязва се повишен риск при бременни с митрална стеноза. Не могат да се адаптират към повишеното преднатоварване.

Хемодинамични промени след нормално раждане^{3,10,11,12}:

Хемодинамичното стабилизиране настъпва за 24-72ч. Повишава се преднатоварването, нараства венозното връщане към ДК от изчезналата компресия на долна празна вена и автотрансфузия от контрахиращата се матка.^{7,8,9} Повишава се налягането на пълнене на лява камера и риск за развитие на белодробен оток. Повишеният ударен обем и сърдечен дебит до 24ч. след раждането са от маточна инволуция и резорбция на отоците. Намалява сърдечната честота, сърдечният дебит след 3-6м. и

се нормализира ударният обем^{10,11,12}. Хемодинамичната адаптация до параметри преди бремеността настъпва за 12 седмици.

Табл. 2. Хемодинамични промени през бремеността, перипарталния и постпарталния период.

Параметри	Бременност	Перипартален Период	Постпартален период
Циркулаторен обем	↑	↑	↓
Систолно АН	↓	↑	↑
Диастолно АН	↓	↑	↑
Системно съдово съпротивление	↓	↑	↑
Сърдечна честота	↑	↑	↓
Ударен обем	↑	↑	↓
Сърдечен дебит	↑	↑	↓

Промени в сърдечно-съдовата система в постпарталния период^{3,5,12}

Изходните хемодинамични параметри се достигат до бм. след родоразрешението. Сърдечната честота се възстановява за две седмици, а сърдечният дебит постепенно намалява за 24 седмици. Съдовият обем намалява с 10% в първите три дни след раждането.^{7,8} Системното съдово съпротивление се увеличава с 30% през първите две седмици. Ударният обем и размерите на лявото предсърдие, лява камера и левокамерната маса достигат изходните си размери за 24 седмици. Систолното и диастолното налягане остават непроменени спрямо стойностите в края на бременността до 12 седмица след това. Хемоглобинът и хематокрита прогресивно се увеличават първите две седмици и постепенно се стабилизират след това.

III. 2. Вродени сърдечни малформации

Под въздействие на факторите на външната среда през критичните фази за формиране на сърдечно-съдовата система за плода (4-8гс) при генетично предразположени жени се формират вродени сърдечни аномалии. При формиране на сърцето влияние оказват и нови мутации. Честота на вродените сърдечни малформации е 5-8/1000 живородени деца и 8% от мъртвородените. ВСМ е една от водещите причини за смърт до 1г. възраст. В България ежегодно се раждат между 700 и 800 деца със сърдечни проблеми^{12,13,14}. През последните десетилетия с напредъка на детската кардиология стана възможна ранната диагностика и успешно интервенционално¹⁵ и хирургично лечение на голяма част от комплексните сърдечни малформации. Нараства относителният дял на пациенти с ВСМ, които достигат зряла и детородна възраст². Понастоящем броя на възрастните пациенти с диагностицирана и лекувана ВСМ надминава броя на децата с ВСМ.

Етиология на ВСМ: около 8% от ВСМ са свързани с първичен генетичен дефект или определен синдром (синдром на L Down, de George, Marfan, Turner). Рискът е около 5%, ако в семейството има дете с ВСМ или някой от родителите е със същото заболяване. При майка с ВСМ рискът за унаследяване е 13-18%, а при баща -3-8%. При генетична предразположеност по време на ембриогенезата (20-45ден) се формират ембриопатии¹². Рисковите фактори за формиране на вродени кардиопатии са вирусни заболявания- рubeола през първият триместър (8%), хронични заболявания: диабет, фенилкетонурия, недостиг на фолиева киселина, епилепсия. Лечение с антиконвулсанти, хормонални препарати. Тератогенен ефект на алкохол, тютюнопушене, талидомид, и наркотици/кокаин.

Ембриология: Сърдечно-съдовата система се формира 4-8 г.с.¹² От първичните клетки се оформя първичната тръба с пет зони: синус венозус, примитивно предсърдие, примитивна камера, булбус кордии и артериален ствол. След извиване, изпъкване, разрастване и усукване се формират структурите на сърцето. Сложната ембриогенеза определя голямото разнообразие на вродените сърдечни пороци. При ранно въздействие на тератогенните фактори настъпват тежки увреждания на сърцето.

Класификация на ВСМ: Въз основа на отклоненията от нормалната сърдечна морфология са изработени множество класификации на ВСМ на базата на анатомичните и хемодинамични особености. Най-полезна в клиничната практика е Клинико-функционална класификация, където сърдечните пороци са систематизирани на базата на морфологични, хемодинамични и клинични параметри. Базирана е на два основни клинични признака: наличие или отсъствие на цианоза и типа на белодробното кръвообращение. Разделени са на шест подгрупи със сходна клинична изява. Реално подгрупите са четири защото няма ацианотична ВСМ с редуциран белодробен кръвоток или цианотична малформация с нормален кръвоток.

Патофизиология на ВСМ: При нормална сърдечна морфология има белодробна и системна циркулация-работещи паралелно последователно с напълно разделяне на оксигенирана от неоксигенирана кръв с равни съотношения помежду си Qp/Qs- 1/1. С термина шънт се означава абнормна комуникация между двете циркулации. Вследствие на това циркулацията е по-неефективна и е с повишени изисквания към камерите. Тежестта на симптомите зависи от обема на шънтирана кръв.

ВСМ с ляво-десен шънт: оксигенираната кръв от белодробните вени се върща отново в белите дробове, вместо да постъпи в системното артериално кръвообращение. Системният дебит се редуцира от обема шънтирана кръв. В тази група са пороците: Междупредсърден дефект, Аномалии на дренажа на белодробните вени, Атриовентрикуларни дефекти, Междукамерен дефект, ПАК, Аорто-пулмонална фистула/фенестрация, Аневризма на синус на Валсалва.

ВСМ с дясно-ляв шънт: деоксигенираната системна венозна кръв заобикаля белодробното кръвообращение и се връща в аортата неоксигенирана. Кислородната артериална сатурация спада пропорционално на обема на смесване на артериална и венозна кръв при

Тетралогия на Фало, транспозиция на големите артерии и аномалии на трикуспидалната клапа, атрезия на пулмонална клапа с междукамерен дефект и общ артериален ствол.

ВСМ с обструкция и клапни лезии: Аномалии на пулмонална, митрална и аортна клапа и Коарктация на аортата.

Въз основа на **европейското и канадското кардиологично дружество ВСМ** се делят на **прости, с умерена сложност и комплексни**.

Простите ВСМ са: **Нативни лезии** изолирани аортна, митрална лезия, персистиращ форамен овале, малък персистиращ артериален канал, изолиран малък междукамерен дефект и лека пулмонална стеноза;

Коригирани лезии: лигиран или запушен артериален канал, възстановен междупредсърден дефект, възстановен междукамерен дефект без остатъчен шънт;

ВСМ с умерена тежест са: частично и тотално аномално вливане на белодробни вени, междепредсърден дефект тип синус венозус или примум, значима инфундибулна пулмонална стеноза, умерена и тежка пулмонална инсуфициенция, персистиращ артериален канал, подклапна и надклапна аортна стеноза, коарктация на аортата, комплекс на Фало, междукамерен дефект с: аортна инсуфициенция/ инфундибулна стеноза/ субаортна стеноза/ Ко Ао / митрална лезия;

Комплексни (сложни) ВСМ са: всички цианотични ВСМ, клапен и безклапен кондюит, дясна камера с двоен изход, синдром на Eisenmenger, корекция на Фонтан, трикуспидална атрезия, пулмонална атрезия, митрална атрезия, транспозиция на големите съдове, общ артериален ствол, ВСМ тип "обща камера"; други аномалии в предсърдно-камерната или камерно-артериалната връзка, камерна инверзия, синдроми на хетератаксия; БОСБ.

Оперирани пациенти се разделят в пет групи (D.A.Lane et al): радикално оперирани (хирургически излекувани), хирургически оперирани (анатомично коригирани), хирургична палиетивна група след помощна операция, медицинска група (нативни лезии без показания за операция) и неоперабилни (болни с необратими усложнения).

Кардиомиопатиите са каласифицирани на: Хипертрофична кардиомиопатия- небоструктивна/обструктивна, дилатативна, рестриктивна и перипартална кардиомиопатия.

А. ВСМ с Л-Д шънт и бременност

Обща характеристика на ВСМ с ляво-десен шънт съществува комуникация на системното кръвообращение с високо артериално налягане и белодробната циркулация с ниско налягане.

ВСМ с ляво-десен шънт: Междупредсърден дефект, Аномалии на дренажа на белодробните вени, Атриовентрикуларни дефекти, Междукамерен дефект и ПАК.

Хемодинамични промени с увеличен белодробен кръвоток и обемно обременяване на сърдечните кухини с относително намаляване на системния кръвоток. Кръвонапълване и дилатация на белодробните съдове с обемна белодробна хиперволемиа последвана от пулмонална

хипертония с обструктивни промени водещи до необратими промени в артериолите на белия дроб и развитие на синдром на Айзенменгер. При Л-Д шънт над трикуспидалната клапа /МПД/, няма директна връзка на белодробното съдово русло със системното кръвообращение и рядко се развива белодробна хипертония. При дефекти под нивото на трикуспидалната клапа (МКД, АВСД, ПАК) в ранна възраст се развива белодробно съдова обструкция затова се налага ранна хирургична корекция. Пациентите имат склонност към рецидивиращи белодробни инфекции и сърдечна недостатъчност. Прогнозата се опеределя от своевременната диагноза и определяне на показанията за операция.

Бременност при МПД GL2^{1,2} се толерира нормално при липса на белодробна хипертония.^{12,13,14,16} Препоръчително е хемодинамично значимите МПД да се затварят преди планиране на бременност^{1,2}. Възможни усложнения за майката са ритъмно-проводни и трембемболични инциденти. Некоригираният МПД е с повишен риск от прееклампсия и ниска гестационна възраст и тегло на плода. Повишеният риск от парадоксален емболизъм изисква превенция на венозния застой. Препоръчително е спонтанното вагинално родоразрешение. При МПД с БАХ- 50% по-висок риск за майката. При синдром на Eisenmenger, бременността е контраиндицирана. **Междукамерен дефект (МКД, VSD)^{12,13,14,16}** малките перимембранозни МКД са с нисък риск при бременност, при съхърнена ЛК функция без БАХ. Препоръчително е вагинално родоразрешение. Големите МКД обикновено са с пулмонална хипертония (БСОБ и синдром на Айзенменгер) и бременността е контраиндицирана. **Нерешени проблеми** оптимално поведение при пациенти със синдром на Айзенменгер.

Атрио-вентрикуларен септален дефект (AV-canal): След операция, бременността обикновено се толерира добре при съхранена ЛК функция, при липса на значима клапна инсуфициенция. При симптоматична високостепенна AV инсуфициенция и камерна дилатация и дисфункция е препоръчителна оперативна корекция преди бременност^{12,13,14,16}. Акушерските усложнения са свързани с повишен риск от развитие на остра СН по време на раждане и перипарталния период. Подходящо е спонтанно вагинално раждане. Избягване на естроген съдържащи препарати при БАХ. При наличие на АВСД с БАХ препоръките за както при ПХ. Антикоагулантна терапия при МК протезиране. **Нерешени проблеми** ограничени данни за отдалечена прогноза.

Персистиращ артериален канал/ПАК, ДАП, Ductus Botalli/

Бременност се толерира добре без противопоказания при неусложнен ПАК без БАХ. Контраиндикация за бременност е БСОБ и синдром на Айзенменгер.^{12,13,13,16}

В. Клинични особености на пороци с Д-Л шънт и бременност

Обща характеристика на пороците с дясно-ляв шънт:

Цианоза от централен Д-Л шънт с клинична изява на *артериална хипоксемия* дължаща се на ниска кислородна сатурация на артериалната кръв под 90%, от високото съдържание на редуциран хемоглобин в капиллярите на кожата и лигавиците /редуциран Hb над

5g/dl./ **Компенсаторни механизми: Полиглобулия и висок Хематокрит** от изразена хиперфункция на костния мозък от хроничната хипоксемия. Хипервискозитета и хемостазиологичните нарушения са съпороводени с микроцитоза и хипохромия. Повишен риск от съдови и неврологични инциденти. Миокардна фиброза с последваща сърдечна недостатъчност и ритъмно-проводни нарушения. **ВСМ с дясно-ляв шънт:** Тетралогия на Фало, транспозиция на големите артерии, аномалии на трикуспидалната клапа, Атрезия на пулмонална клапа с междукламерен дефект и Общ артериален ствол. **Редуцирано белодробно кръвообращение:** Тетралогия на Фало, Транспозиция на големите съдове с междукламерен дефект и пулмонална стеноза, Аномалия на Ебщайн, Пулмонална стеноза с МПД, Обща камера с пулмонална стеноза/атрезия. **С повишено белодробно кръвообращение:** Транспозиция на големите артерии, Дясна камера с двоен изход, тотален аномален дренаж на белодробни вени, Трункус артериозус, Обща камера, Синдром на Айзенменгер. **Комплексни цианотични сърдечни пороци:** с Д-Л шънт и се нуждаят от индивидуална оценка.

Тетралогия на Фало и бременност GL^{1,2} добре коригираните жени толерират добре бременността, при мониториране на камерната функция и артимии. Остатъчните лезии като умерена или значима пулмонална инсуфициенция, резидуален МКД, ДК дилатация и дисфункция и ритъмно-проводни нарушения и сърдечна недостатъчност повишават рискът при бременност. Най-честите усложнения през бременността са аритмия и СН от дисфункция на ДК и умерена или високостепенна ПИ. По-рядко тромбемболизъм, прогресираща дилатация на аортния корен и ендокардит.^{16,17,18,19,20} При проява на ДСН се назначава постелен режим и ниски дози диуретици. Препоръчва се корекция на порока преди планиране на бременност, което подобрява прогнозата, но съществува риск за унаследяване на аномалии. Всички пациентки е необходимо да проведат генетична консултация за оценка на феталния риск. Некоригираните пациентки обичайно са цианотични и бременността е високо рискова за майката и бебето, зависи от степента на цианоза Sat O₂ под 85%. Повишеният кръвен обем и венозното връщане в дясно предсърдие с пониженото периферно-съдово съпротивление увеличават дясно-левия шънт и влошават цианозата. Внезапните промени в белодробното или системното съдово съпротивление, могат да доведат до значими хемодинамични нарушения и засилване на цианозата или смърт. Необходимо е да се избягват вазодилататори. Детето обикновено е преждевременно родено или с ниско гестационно тегло, често с различни малформации. **Нерешени проблеми:** стратификация на риска от внезапна сърдечна смърт, показания за кардиовертер дефибрилатор. Време за операция на ПК.

Транспозиция на големите артерии (ТГА) и бременност^{1,2}. Пациентките са след корекция тип Senning или Mustard (atrial switch-размяна на предсърдията) толерират добре бременност, но имат повишен риск от усложнения с аритмии и СН. При изходна ДК дисфункция с умерена/значима ТИ, бременността е противопоказана

(III). Пепоръчително е проследяване за оценка на симптоматиката, сърдечния ритъм и систолната функция на ДК. При 10% от бременните е описано необратимо понижениe на ДК функция^{20,21,22}. **Отдалечените последици върху ДК камерната функция са неизвестни.** С висока честота са акушерските усложнения от артериална хипертония, прееклампсия и повишена морбидност на новороденото. При асимптомни пациентки със съхранена ДК функция се препоръчва вагинално раждане. При прогресивно влошаване на ДК систолна функция се препоръчва ранно секцио. Броят на жените с артериален суитч, при които е описана бременност е малък. За момента рискът се определя като нисък.

Нерешени проблеми: оценка на риска от внезапна сърдечна смърт, оценка на системната ДК и ТИ. При наличие на високостепенна ТИ и неповлияване се препоръчва операция- ТК пластика или клапно протезиране. При липса на цианоза и СН бременността е добре поносима. Наличието на шънт на предсърдно ниво е предпоставка за обръщане на шънта и развитие на цианоза през бременността. Препоръчително е вагинално родоразрешение.

Аномалия на Ебщайн и бременност^{1,2} при липса на цианоза и сърдечна недостатъчност бременността се толерира добре. Наличието на шънт на предсърдно ниво е предпоставка за обръщане на шънта и изява на цианоза през бременността. Фетуса е в риск при цианотична майка и СН. При неповлияване на симптомите се препоръчва избягване на бременност (I C). Наличието на високостепенна симптоматична ТИ е индикация за операция трикуспидална пластика или протезиране преди забременяване. Пациентките са с повишен риск от фетална заболяемост и преждевременно раждане. Препоръчително е вагинално родоразрешение. **Рецидив/ генетика:** 6% при засегнатата майка, 1% при засегнат баща, документирани са фамилни случаи.

Бременност след корекция на Фонтан^{1,2} е свързана с висок риск от ритъмни нарушения и влошаване на функционалния капацитет. Спират се ACE инхибиторите, стриктен контрол на антикоагулантно лечение. Препоръчва се стриктно проследяване на бременността и първите седмици след раждането. Съществува висок риск за майката при компроментиран Фонтан^{23,24,25,26,27}. Съществува голяма вероятност за спонтанен аборт и риск от ВСМ на фетуса. Феталната смъртност достига до 50%. Висока честота на преждевременно раждане с ниско гестационно тегло на новороденото. Бременност е противопоказна при подтисната систолна камерна функция с умерена/високостепенна инсуфициенция на AV клапа, кислородна сатурация под 85% в покой и наличие на протеин губеща ентеропатия(III). Препоръчително е да се избягват естроген съдържащи препарати при ФИ под 40%, остатъчен шънт или спонтанен ехоконтраст в ДП.²⁸ Уместно е включването на антикоагулант²⁹ за предотвратяване на тромбоза на кондюита (II a C).

Нерешени проблеми: Медикаментозна терапия при камерна дисфункция и роля на ACE инхибиторите и антикоагулантите. Ресинхронизираща терапия. Индикации за и резултати от конверсия на Фонтан. Резултат и последици от ТСРС.

С. ВСМ с обструкции и клапни лезии Обструктивни сърдечни заболявания

Пулмонална стеноза (ПС) и бременност GL2^{1,2}. Обикновено бременността се толерира добре. При пиков клапен градиент >64mm./Hg, обикновено се препоръчва БВП преди забременяване (IB). Високостепенната стеноза може да предизвика усложнения като ДК-дисфункция и аритмии. Дясно-ляв шънт през МПД или ПФО с изява на цианоза. Високостепенната симптоматична ПС, без ефект от медикаментозно лечение подлежи на БВП по време на бременност. Акушерските усложнения са АХ, пре-еклампсия и ритъмни нарушения. При нискостепенна ПС за предпочитане е вагинално раждане, а при високостепенна на фона СН-3-4ФК NYHA родоразрешение чрез цезарово сечение. Риск от рецидив – 4%. В съчетание със синдроми: вродена рубеола, Noonan, Williams-Beuran, Alagille.

Митрална стеноза (МС) и бременност GL2^{1,2}. Умерената или високостепенна МС се толерират трудно по време на бременност. Препоръчва се оценка на функционалния клас за изява на симптоматика чрез провеждане на тест с натоварване преди бременност. Дори и при липса на симптоматика е препоръчително да се проведе клапна интервенция- БВП предпочитан метод (I C). Рискът от декомпенсация зависи от тежестта на митралната стеноза, повишеното РС и венозно налягане³³ през бременността. Съществува висок риск от развитие на белодробен застой и оток, а не от ЛК дисфункция^{30,31,32}. При МС с бременност сърдечната декомпенсация бързо прогресира от втори-трети триместър дори и при липса на предшестваща симптоматика при наличие на клапна площ <1,5 см² с белодробен застой/оток. Препоръчва се ежемесечно проследяване^{34,35}. Ограничава се физическата активност при изява на симптоматика и се включват бета1 селективни бета-блокери (IB). При персистиране на оплаквания се прилагат диуретици²⁹ в малки до умерени дози (I B). Антикоагулантна терапия се прилага при класически индикации (I C): данни за спонтанен ехоконтраст в ЛП, нисък сърдечен дебит или прояви на застойна СН. При бременност със СН-3-4ФК NYHA и/или БАХ - систолно налягане в белодробната артерия ≥ 50мм.жив, се препоръчва провеждане на перкутна БВП или валвулотомия при подходяща характеристика на клапата и липса на контраиндикации. За предпочитане е да се извърши след 20гс. При майчин риск -1%, а рискът за плода е 6%. Акушерските усложнения са свързани с повишен риск от развитие на остра СН по време и след раждането. Чести са преждевременните раждания (20-30%) и забавяне на вътрематочното развитие (5-20%). Вагинално раждане се препоръчва при лекостепенна МС и при умерена и високостепенна на фона СН-1-2ФК NYHA, без ПХ, а в останалите случаи се препоръчва цезарово сечение.

Аортна стеноза (АС) с бременност GL2¹² Асимптомните пациентки с лека до умерена АС толерират добре бременността. При асимптомни жени за оценка на ФК и отговорът на АН се провежда ЕхоКГ и тест с натоварване и се прави преценка за интервенция. Симптоматичната високостепенна АС (I C) и асимптомната високостепенна АС, комбинирана с ЛК систолна дисфункция (I C), със симптоматика се препоръчва тест с натоварване за оценка на функционалния капацитет^{36,37,38} (СН) и потенциране на аритмии. Ограничен ФК по време на стрес тест (I C) или спадане на АН(IIa C), са контраиндикации за

забременяване и индикация за БВП или хирургия преди планирана бременност. Необходимо е преди забременяване да се направи оценка на аортните размери (IIa C). Майчината морбидност е свързана със степента на АС и наличието на симптоматика. При жени с високостепенна АС бременността може да протече добре, ако не се изяви симптоматика при натоварване и са с нормален отговор на АН. Оплакванията са свързани с проява на аритмия и СН. При бременните с бicuspidна АК съществува риск от аортна дилатация и дисекция. Хирургия е наложителна и при диаметър на асцендентната Ао над 50мм. (IIa C), независимо от симптоматиката. Асимптомните жени с аортна стеноза обикновено понасят добре бременността, ако не се изяви симптоматика и отговорът на АН е нормален при натоварване^{1,2}. При високостепенна АС проследяването трябва да е един-два пъти месечно^{1,39}. При изява на СН се ограничава физическата активност и при необходимост се включват диуретици. При пациентки, които не се повлияват от терапията може да се проведе БВП при клапа без много калции и без значима АоИ. При невъзможност се прилага ранно секцио с ендотрахеална интубация с обща анестезия при жизнеспособен плод и последваща оперативна корекция. При лека и умерена АС се предпочита вагинално раждане с повишено внимание за избягване на редукция на периферното съдово съпротивление по време на регионалната анестезия. При високостепенна аортна стеноза с прояви на сърдечна недостатъчност се препоръчва Цезарово сечение. Акушерските усложнения са артериална хипертония през бременността. От страна на плода има забавено вътрематочно развитие и ниско тегло при раждането, преждевременно раждане при 25% от новородените.

Коарктация на Аортата (Ко Ао) и бременност GL2^{1,2} при коригирана Ко Ао обикновено бременността се толерира добре. Хемодинамично значима (Ре) Ко Ао трябва да се коригира преди забременяване^{27,28,29,30}. Жените с некоригирана нативна Ко Ао или остатъчна/ре Ко Ао, аортна аневризма са с повишен риск от АХ, остатъчна АХ след корекцията, дисекция/руптура на аортата, СН, белодробен оток, инфекциозен ендокардит или мозъчна аневризма по време на бременността и раждането. Акушерските усложнения са свързани с АХ и повишена честота на спонтанни аборти. Необходимо е често проследяване и строг контрол на АН. Агресивното антихипертензивно лечение може да доведе до плацентарна хипоперфузия. Перкутанната интервенция на Ре Ко Ао е възможна при бременност при повишен риск от аортна дисекция. Препоръчва се единствено при тежка АХ на фона на оптимална медикаментозна антихипертензивна терапия и данни за фетално страдание или усложнения при майката. Спонтанното вагинално раждане с епидурална анестезия е за предпочитане. **При бicuspidна аортна клапа** има дилатация на възходящата аорта при 50% от пациентите. Разширението обикновено е в дисталната част на асцендентната Ао³⁹, която е по-трудна за ЕхоКГ оценка. Затова се препоръчва СТ/МРА преди планиране на бременност(I C). Оперативна корекция се налага при размери на Ао >50мм. **Рецидив/ генетика** – рецидивът може да е фамилен. Синдроми: Turner(30%), Williams-Beuren(10%), Shones съчетани с аномалии на входа и изхода на ЛК.

Нерешени проблеми: влияние на възрастта по време на корекцията, тип корекция върху късната АХ. Отадлечени резултати от балонна ангиопластика/стентирание. Патофизиология на късната АХ.

Болести на аортата бременност GL2^{1,2} Бременността е високорискова при пациентки с аортна патология^{39,40}. По време на бременност настъпват хемодинамични промени, хормоналните изменения водят до хистологична промяна в аортата и покачват рискът от дисекация^{41,42}. При жени с известна фамилна аортна патология е препоръчително да се направи оценка на риска от дисекация и преди бременност при необходимост да се проведе СТ на цяла аорта преди забременяване(I C). Заболяванията на аортата са една от водещите причини за майчина смъртност.

Синдром на Marfan^{1,2} по време на бременност при нормални размери на Ао корен рискът за дисекация е 1%. Когато размерите на Ао >45мм. не се препоръчва забременяване, дори след операция рискът от дисекация в резидуалната част на аортата е висок. Преди забременяване се препоръчва интервенция при диаметър на асцендентната аорта е ≥45мм. при **Синдром на Marfan**(I C), Ehlers-Danlos, бicuspidна АК с Ао >50 mm (IIa C). При по-дребни жени размерите се индексират спрямо телесната повърхност и се налага хирургия при Ао диаметър Ао >27mm/m². Прогресивна Ао дилатация по време на бременност, преди фетуса да е жизнеспособен налага операция през бременността. При жизнеспособен фетус се провежда цезарово сечение последвано от хирургия на аортата. Ао дисекация при бременност е с хирургична спешност. Основна цел при раждането на фона на аортна дилатация е да се намали хемодинамичния стрес върху съдовата стена и терапията с Б-блокери не трябва да се спира^{43,44,45}. Ако диаметърът на Ао е 40-45мм. е удачно вагинално раждане със скъсен втори период и регионална анестезия(IIa C), или секцио цезареа(IIb C) при Ао >45mm (I C).

Синдром на Ehlers- Danlos¹¹² (EDS или Cutis hyperelastica) тип IV с аортно засягане. По време на бременност има повишена склонност към хернии, варикоза, руптура на големи съдове и маточна руптура. Поради повишения риск бременността е контраиндицирана. Аортна дисекация може да настъпи и без предхождаща дилатация. При бременност е необходимо ежесечно проследяване на аортния диаметър, което да продължи и 6м. след раждането. Необходимо е строг контрол на АН (I C) с кардиоселективни В-блокери (Metaprolol), намалява степента на аортна дилатация и вероятно подобрява преживяемостта.

D. Сърдечни пороци с клапни инсуфициенции

Бременност и трикуспидална инсуфициенция: обикновено ТИ е функционална и по-рядко се дължи на инфекциозен ендокардит или анамалия на Ебщайн. Майчиният риск се определя от първичния левостранен порок и степента на БАХ. Високостепенната ТИ подлежи на консервативно поведение през бременността и се препоръчва вагинално радоразрешение.

Пулмонална инсуфициенция е рядка изолирана сърдечна малформация. Често е вторична след хирургична корекция на Тетралогия на Фало или друга комплексна сърдечна малформация, при

гръдни малформации – Pectus excavatum. **Високостепенната ПИ е независим предсказващ фактор за майчини усложнения.** При симптоматични пациентки с систолна ДК дисфункция се препоръчва биологично клапно протезиране преди забременяването (IC), а при асимптоматични пациентки препоръките са IIaC. Пулмоналната инсуфициенция не е свързана с повишен риск за фетални усложнения.

Митрална и аортна регургитации и бременност^{1,2} Пониженото системното съдово съпротивление, намалява регургитационния обем, затова не се увеличава значимо рискът от усложняване на сърдечния порок^{46,47}. Само при високостепенни клапни регургитации^{48,49} съчетани със систолна дисфункция и при остро настъпилите митрална и аортна регургитация се налага оперативна намеса преди забременяване (IC). При остро настъпили високостепенни регургитации с рефрактерни на терапия сърдечна недостатъчност при жизнеспособен плод се препоръчва ранно планирано секцио с последващо оперативно лечение. Бремеността се толерира добре при нормална биологична протезна функция или леки дегенеративни промени и съхранена камерна функция. Биопротезите са ниско тромбогенни, не налагат антикоагулация, но по време на бременност се увеличава клапната дегенерация и необходимост от реоперация при млади жени (50% при жените под 30г в рамките на 10г. след импантицията).

Механичните протези са дълготрайни и не влошават хемодинамиката през бремеността^{48,49,50}, но изискват ежедневна антикоагулация, която повишава майчиният и фетален риск от заболяемост и смъртност. Рискът е свързан с клапна тромбоза, хеморагични усложнения и проблеми при новороденото. ОАК през цялата бременност при стриктен контрол на INR е най-безопасна по отношение на майката, но тези медикаменти преминават през плацентата и през първия триместър може да предизвикат ембриопатии (0,6-10%). При дози Sintrom <2 mg дневно рискът е относително нисък. При механични клапни протези^{51,52} се препоръчват ОАК от втория триместър до 36г.с.(I C). Ако започне раждане на фона на ОАК терапия трябва да се проведе Цезарово сечение (I C). При продължаващо лечение с ОАК е контраиндикация за вагинално раждане (III). ОАК се спира 36г.с. и се започва НФХ, при контрол с aPPT (активирано парциално тромбoplastиново време) в граници два пъти над изходните стойности. При лечение с НМХ проследяването трябва да е ежеседмично препоръчителни са границите на анти Ха от 0,8-1,2 U/ml от 4 до 6ч след приложението му (I C). НМХ трябва да се замени с НФХ поне 36ч преди планираното родоразрешение. НФХ се спира 4-6ч преди раждането и се започва 4-6ч след родоразрешението при липса на хеморагични усложнения (I C). Възможно е ОАК лечение да продължи и през първия триместър, ако не са високи дозовите нужди (IIa C). Употребата на НФХ през бремеността е свързана с риск от клапна тромбоза- 33%, (в сравнение с риск 3,9% при ОАК) и повишен риск от тромбоцитопения.

При бременност с механични клапни протези с оплакване от умора, задъхване или емболичен инцидент при съмнение за клапна тромбоза задължително се провежда ехокардиография и ТЕЕхоКГ, оптимизира се антикогулантната терапия и при необходимост се провежда клапна хирургия. При пациентки в критично състояние и липса на възможност за

своевременна хирургия или тромбоза на десностранно разположени клапи може да се проведе фибринолиза.

Стенотичните лезии са с по-висок риск за усложнения през бременността в сравнение с регургитационните. Левостранните са по-рискови спрямо десностарните клапни порци^{1,2}.

Е. Кардиомиопатии и бременност

Хипертрофична кардиомиопатия (ХКМП) и бременност^{1,2} се толерира добре, не рядко диагнозата се поставя по време на бременност. Унаследява се автозомно доминантно с различен период на латентна изява на клиничната симптоматика. Необходим е ЕКГ, Холтер ЕКГ и ЕхоКГ скрининг. Усложненията са свързани с тежка обструкция на ЛКИ, при голяма част е с динамична компонента, диастолна дисфункция на ЛК, белодробен застой, аритмии или синкоп при физически усилия. . Обструкцията е от механичен характер и зависи от продължителността на контакта на ПМП и септума. SAM на ПМП в систола⁵³. ЛК е с повишен контрактилитет, понижен обем и понижено АН. При обструктивните форми градиента е над 50мм.жив. Диастолна дисфункция с нарушена релаксация и пълнене на ЛК при 80% от пациентите, които водят до изява СН при нормална систолна функция. При голяма МИ се търси съпътстваща аномалия на МК. Миокардна исхемия от микросъдови промени. Предпочита се планово родоразрешение с повишено внимание при епидурална анестезия поради риск от системна вазодилатация и хипотония.

Стрес тест за оценка на функционалния клас, оценка на АН при натоварване (абнормна реакция- невъзможност да се повиши налягането над 20мм.жив при натоварване или спад на систолното налягане) и стратификация на риска⁵³. Оценка на стрес индуцираната динамична обструкция и ефекта от провежданата терапия.

Медикаментозно лечение при симптоматични пациенти: Бетаблокери при умора, задъхване, стенокардия и диспнея. При наличие на повече от лекостепенна обструкция на ЛКИ и/или ЛК хипертрофия над 15мм (IIa C). Противопоказни са вазодилататори, високи дози диуретици и дигиталис. При недостатъчен ефект от провежданото лечение се поставя **ICD**. При рефрактерни на медикаменти пристъпи на предсърдно мъждене се препоръчва РФА или процедура Maze със затваряне на ЛП ухо и септална миомектомия.

Преживяемостта не се различава съществено от общата популация. С по-благоприятна еволюция са пациентите с по-късна изява на заболяването. При 3% от пациентите синдромите прогресират до терминална СН. ВСС е с по-голяма честота между 30-35г. и се дължи на камерни тахиаритмии, които може да са първа изява при асимптомни индивиди.

Перипарталната кардиомиопатия (ППКМП) е свързана с бременността, определена като идиопатична, развива се в края на бременността или първите седмици след раждането с прояви на сърдечна недостатъчност в резултат на систолна дисфункция или аритмии с хемодинамична нестабилност^{54,55}. ЛК е с подтисната систолна функция- ФИ е под 45% и може да не е дилатирана. Диагнозата се

поставя като се изключат всички други причини за камерна дисфункция. Подозира се при забавено възстановяване след раждане и е с честота 1:300 до 1:4000 бременности. Предразполагащи фактори^{56,57} са фамилна анамнеза, АХ, прееклампсия, многоплодна бременост, множество раждания, диабет НИЗТ, напреднала възраст на майката или много ранна бременност, хирургично родоразрешение, дълга употреба на бета агонисти и тютюнопушене.

Бременността натоварва хемодинамично сърцето повече от раждането. При родоразрешението с контракцията на матката в кръвообращенето постъпва утероплацентарната кръв, следнотараването се повишава, тъй като от плацентата е с ниско съпротивление не участва в общата циркулация. Друга възможна причина може да бъде абнормен имунен отговор на бременността. Над 90% от случаите с ППКМП настъпват по време на раждането с изява на умора, кашлица, пароксизмална нощна диспнея, ортопнея, коремна болка, гръдна болка (Д.Д. миокарден инфаркт). Може да дебютира с прояви на остра сърдечна недостатъчност, белодробен оток, комплексни камерни аритмии или внезапна сърдечна смърт^{58,59}. Емболизъм от ендокардна тромбоза – белодробен или системен тромбемболизъм. Препоръчително е провеждане на скрининг при жени със забавено възстановяване след раждане с задух, умора, гръдна болка, емболизъм в перипаталния период поради наличния хиперкоагулитет при бременост. Диференциална диагноза с предшествуваща ДКМП, разграничаването става по времето на изявата на симптоматиката. Прогнозата при жени с ППКМП е по-благоприятна в сравнение с бременни с ДКМП. В рамките на шест месеца след диагнозата настъпва подобрене или нормализиране на систолната функция на ЛК при половината от пациентките. Обикновено ДКМП се влошава по време на бременност. Лечението е както при спазване на съответните контраиндикации при бременост (IC). При тежка ЛК дисфункция се препоръчва прекъсване на бременността. Перипартален миокарден инфаркт, белодробен емболизъм от тромб или амниотична течност, обемно обременяване след секцио. При тежка ЛК дисфункция (ФИ под 20%) се препоръчва прекъсване на бременността. ППКМП с изразена симптоматика и хемодинамична нестабилност въпреки провежданото лечение се препоръчва спешно родоразрешение независимо от гестационната възраст. При хемодинамично стабилни жени се препоръчва вагинално родоразрешение. Препоръчва се спиране на кърменето поради високите метаболитни нужди (IIb C). Пациентки с ППКМП са с висок риск от тромбози и трябва да се включи антикоагулнтно лечение поради подтиснатата ЛК функция, спонтанен ехоконтраст /тромбоза и ритъмна патология. Бета блокерите са показани при бременни със сърдечна недостатъчност, предпочитат с бета 1- селективните (Метапролол), избягва се Атенолол поради ретардация на плода. Диуретици (Фуросемид и Хидрохлортиазид) се прилагат само при данни за белодробен застой, но могат да предизвикат утеро-плацентарна хипоперфузия. Спиринолактон не се препоръчва поради антиандрогенни ефекти. По време на бременност са противопоказани РААС блокерите, вместо тях могат да се използват нитарати и Хидралазин за намаляване на пред- и след- натоварването. След родоразрешението се

провежда се лечение на острата сърдечна недостатъчност с диуретици, инотропни медикаменти Допамин, Добутамин, Милринон и Левосимендан. Мониторира се ЕКГ, АН, кислородна сатурация и часова диуреза. При недостатъчно добър ефект от медикаментозното лечение се поставя (IABP) интра аортна балонна контрапулсация и Левокамерен асистивайс (изкуствено сърце) до постигане на стабилизация или като мост за сърдечна трансплантация.

При повторна бременност рискът от повторна изява на ППКМП е около 50%. Увреждане на систолната ЛК функция се наблюдава при 50% от пациентките независимо от провежданата оптимална медикаментозна терапия, смъртността варира между 0-9%. При ненапълно възстановена систолна камерна функция не се препоръчва повторна бременност (III).

Дилатативна кардиомиопатия (ДКМП) препоръчително е жените да не забременяват поради висок риск от влошаване на клиничното състояние. При настъпила вече бременност с ЛК дилатация и подтисната систолна ЛК функция е препоръчително прекъсване на бременността по медицински показания. При наличие на фамилна анамнеза за ДКМП съществува по-висок риск от развитие на ППКМП и е желателно ехокардиографски скрининг преди бременност. Диференциалната диагноза на ДКМП с ППКМП зависи времето на изява на симптоматиката⁶⁰. При ДКМП има дилатация с подтисната систолна функция на лява камера или на двете камери с фамилно-генетична, вирусна, имунна или токсична генеза. В 20- 48% от случаите има фамилност за ДКМП. В 50% от случаите на ДКМП се дължат на генетични аномалии, пръвични придобити процеси или системни заболявания. При идиопатичната ДКМП са незвестни причините за заболяването. Лечението е както при СН, като се съобразяваме с контраиндикациите по време на бременност (IC). В 33% от случаите настъпва влошаване на симптоматиката независимо от провежданото лечение. При пациентите, при които няма ефект от медикаментозната терапия се провежда ресинхронизираща терапия при QRS над 120ms. При камерни артимии се обсъжда поставяне на ICD. Препоръчва сърдечна трансплантация при липса на БАХ.

Рестриктивни кардиомиопатии (РКМП) с малка ЛК кухина, дилатирани предсърдия, понякога има задебеляване на стените особено на предсърдния септум, задебелени клапи с гранулации (амилоидоза); AV инсуфициенции. **ЕКГ:** нисък волтаж, псевдоинфарктен обарз, отклонена на ляво ел ос, ПМ и проводни нарушения. ЕМБ може да се установи специфична причина за РКМП.

III. 3. Оценка на риска преди забременяване при жени със сърдечни заболявания

Сърдечните заболявания са основна причина за смъртност по време на бременност и перипарталния период(33% САЩ). В развитите страни бременност усложнена от сърдечно заболяване е с честота 0,2%-4%, като превалят жени с ВСМ^{1,2}. Нараства броя на успешно коригираните жени с ВСМ в детородна възраст (75-82% от всички ССЗ), които са рискова група. Има публикации за неадекватно обгрижване при комплексни ВСМ поради недостатъчно познаване на анте-, интер- и пост- парталния период и влиянието върху сърдечно-съдовата система.

Въпреки напредъкът на медицината се наблюдава тенденция за нарастване майчината смъртност през последните три десетилетия от 7,2% през 1987г на 17,3% през 2013г. на 100000 бременни. В 25% от случаите тя е превнатабилна^{66,67,68}. Много от жените не знаят за сърдечно-съдови проблеми преди бременността или са ги игнорирани. Повишените физиологични нужди са причина за демаскиране и изява на налично сърдечно заболяване^{69,70}. Много от сърдечните заболявания са придобити през бременността⁷¹, като артериална хипертония, прееклампсия, гестационен диабет, преждевременно раждане и дете с родено с ниско гестационно тегло са признаци на влошена адаптация на майката към физиологичният стрес от бременността. Има нарастващи доказателства за връзката на компликациите през бременността и развитието на сърдечно-съдови заболявания в по-зряла възраст. Бременността не е изолирано събитие, а част от живота. Жени, които са идентифицирани като рискови през бременността се реферират за ранен мениджмънт за АХ⁷², диабет и дислипидемия и превенция за сърдечни и мозъчно-съдови инциденти.^{73,74}

От порведените проучвания и публикации се препоръчва оценка на майчиния риск преди планиране бременност(IC). Обсъжда се дългосрочното влияние върху майчината заболеваемост^{75,76} и смъртност, при необходимост се препоръчва контрацепция. Последните декади се наблюдават бързо нарастващи доказателства за риска при бременност с различни ВСМ. Повечето проучвания са ретроспективни с малък брой бременности изложени на риск^{77,78} от голямо разнообразие на различни остатъчни хемодинамични лезии в рамките специфични групи ВСМ.

Зависимостта на сложността на ВСМ и тежестта на остатъчните хемодинамични лезии, ограничените адаптивни реакции на сърдечно-съдовата система към повишените изисквания през бременността⁷⁹, раждането и след родилния период могат да доведат до кардиологични компликации. Липсата на адекватно увеличаване на сърдечият дебит, сърдечната честота и тахиаритмии⁷¹ от клапна стеноза и хронотропна некомпетнтност⁸⁰, могат влошат адаптацията и да предизвикат сърдечна декомпенсация. Най-честите усложнения са аритмии- 4,7% и сърдечна недостатъчност -1,6%. Фактори независимо свързани с майчини усложнения са цианотичните ВСМ (коригирани/ некоригирани), употреба на кардиологични медикаменти преди бременност, обструкция на ляво сърце , механични клапи, системна или пулмонална, AV -регургитации свързани с основния комплексен порок.

III.4. Нерешени проблеми при жени с ВСМ

Над 80% от болните с ВСМ достигат до детеродна възраст. Броят на пациентите се влияе от честотата им при раждането, ранната детска и късна смъртност. Предполага се, че в България те са около 2000, на базата от Европейски проучвания. Необходимо е да се натрупат повече систематизирани резултати и изводи за тази разнородна група. Основно се разделят на две групи оперирани и естествено доживели детеродна възраст без операция. Формирани са и подгрупи болни с остатъчни

лезии, палиетивно коригирани и “иноперабилни”. Продължителността на живот нараства в резултат на подобрените познания за сърдечната, белодробната и бъбречната хемодинамика, успешното медикаментозно лечение, интервенционални и оперативни корекции. Отдалечената преживяемост зависи от възрастта по време на корекцията, степента на отбременяване на камерния миокард, миокардната протекция остатъчните последствия и лезии и електрофизиологичният статус. В България няма обособена група специалисти познаващи добре характеристиката на ВСМ и техните хемодинамични особености, системно проследяващи и лекуващи израстналите пациенти.

Основните проблеми при пациентите с ВСМ се обособяват в следните групи:

- **Оценката на камерната функция** при проследяване и лечение. Преценката се усложнява от променената камерна геометрия от предшестващата хирургична корекция и последиците на хроничната хипоксемия. Камерната функция е важна за стадиране на сърдечна недостатъчност и далечната преживяемост.
- **Аритмията** е основен фактор на заболяемост и смъртност. Предразполагащи фактори за ритъмни-проводни нарушения са подлежащият порок (МПД, МКД, Болест на Ебщайн, ТГА и др.), променената хемодинамика, последици от хирургичната корекция, остатъчни лезии и част от естествената еволюция. Корекцията на нативните и остатъчни хемодинамични лезии е най-добрият начин на лечение на ритъмните нарушения при МПД, МИ, ПИ след корекция на Тетралогия на Фало. Най-чести са **надкамерните аритмии**- надкамерна тахикардия, предсърдно мъждене/трептене, дисфункция на синусовия възел след интервенции в областта на предсърдията при операции за затваряне на AV- дефекти, ТГА- Сенинг/Мастърд и Фонтан. Порядко са **камерни аритмии** след операция за аортна стеноза и Тетралогия на Фало. Пациенти с нарушена хемодинамика в комбинация от самоподдържаща се камерна тахикардия са с най-висок риск от синкоп и везапна сърдечна смърт. **Проводни нарушения** при аортни пороци, Аномалия на Ебщайн, КТГА и комплексни ВСМ налагащи имплантация на кардиостимулатор или ресинхронизираща терапия.
- **Цианоза (хипоксемия)** при цианотични ВСМ с дясно-ляв шънт е свързана със значими хематологични нарушения засягащи много органи и системи. **Хематологични** – компенсаторен механизъм е полиглобулията за подобяване на кислородния транспорт. Води до повишен вискозитет повишаващ рискът от мозъчно-съдови инциденти. **Хемостаза**- нарушената тромбоцитна функция с тромбоцитопения и дефицит на фактори на съсирването повишава тенденцията от кървене, метрорагия и белодробна хеморагия, която може да е фатална при цианотични пациенти. Приложението на антиагреганти и антикоагуланти се прецизира при стриктен антикоагулационен контрол. Хроничната хипоксемия се засяга **бъбречните** гломерули, намалява се

гломерулната филтрация и води до протеинурия и азотна задръжка. От разпадането на хема при хронична хипоксемия се повишава нивото на билирубина и се повишава рискът от **холелитиаза**. **Кожни промени** при хронична цианоза е съпроводена с акне е източник на инфекция, бектеримия и инфекциозен ендокардит.

- **Белодробната съдова обструктивна болест (БОСБ)** е с прогресивен характер и лоша прогноза. Най-често е усложнение на ВСМ с Л-Д шънт и БАХ. През последните десетилетия ранната диагностика и своевременното оперативното лечение на ВСМ намалява броя на пациентите с БОСБ^{81,82}. Средната продължителност на живот при БОСБ е 32,5г. Състоянието е необратимо, но има голям напредък в терапевтичното му повлияване през последните години навлязоха медикаменти за лечение на БАХ подобряващи качеството на живот. Много пациенти са с подобро качество на живот в ранна зрялост, но в следствие намалява толеранса към натоварване и цианозата авансира. Най-тежките усложнения са **белодробни кръвоизливи** от белодробен инфаркт или хемоптоие от руптура на кръвоносен съд или спонтанно кървене свързано с хемостазиологични нарушения и **мозъчно-съдови** усложнения- инсулт, абцес.
- Пациентите с ВСМ (неоперирани/ коригирани) са с повишен риск от **инфекциозен ендокардит**. Инфекцията може да е следствие от интервенционална или хирургчна кардиологична процедура, стоматологични и хирургични интервенции, урологични и гинекологични процедури. Препоръчителна е стриктна профилактика за инфекциозен енодкардит.
- **Бременност и раждане** голяма част от жените с ВСМ достигат детереродна възраст и толерират добре бременност и раждане. Препоръчителна е стратификация на риска преди планиране на бременност. Повечето проучвания са с ниско ниво на доказателност и имат препоръчителен характер. Включени са малък брой бременни с разнообразни ВСМ с различни корекции и остатъчни хемодинамични последици. Планирането на бременността и мултидисциплинарното проследяване и лечение намаляват рискът от усложнения покачват шанса за успех за майката и плода^{84,85,86}. Високо рискови са пациентките с БОСБ, Сърдечна недостатъчност, обструктивни пороци: високостепенни аортна, митрална стеноза, КоАо, синдром на Марфан, цианотична ВСМ и механична клапна протеза. Много от бременностите не са планирани и не е проведена кардиологична консултация. Често кардиолозите са поставени пред свършен факт.

Всяка бременност е свързана с хемодинамични промени, които могат да натоварят хемодинамиката при ВСП. Резултатът зависи от функционалния клас сърдечна недостатъчност (NYHA), видът на ВСМ и предшестващите интервенции. Високо рискови са пациентки със Сърдечна недостатъчност III или IVФК с изчерпани резерви на сърдечно-съдовата система, независимо от причината която, я е причинила.

Жените с механични клапни протези обичайно толерират добре бременност и раждане. Засега няма единно мнение относно лечението по време на бременността. Фатален изход за майката с механична клапа може да настъпи в 1-4% от случаите, независимо от режима на антикогулантното лечение и се дължи на тромбоза на клапната протеза. Трябва да се има предвид възможността от вредното въздействие на медикаментите върху плода. Необходимо е да се преустанови приема на медикаменти от групата на АСЕ-инхибитори, антагонисти на ангиотензин II, алдостерон и Кордарон през бременността.

При цианотични ВСМ обичайната майчина смъртност е 2%. Бременните са с повишен риск от усложнения: аритмия и застойна сърдечна недостатъчност и инфекциозен ендокардит-30%,. Хипоксемията е високо рискова за плода от спонтанен аборт (50%), преждевременно раждане (30-50%) и малформации. БСОБ е с най-висок риск, независимо дали се дължи на първична белодробна хипертония или е в рамките на усложнение на ВСМ с ляво-десен шънт. **При високо рискови пациентки не се препоръчва бременност, препоръчва се контрацепция при ВСМ⁸⁵, а при бременност се препоръчва аборт по медицински показания.** Рискът за майката се дължи на покачването белодробното съдово съпротивление в резултат на белодробна тромбоза и фибриноидна некроза. Да се обсъдят рисковете и начина раждане както и следродовите грижи при жени с ВСМ. Бремеността и раждането трябва да се планират и за да се осигури подходящо наблюдение и медицинско обслужване на майката и плода от акушер-гинеколог, кардиолог, анестезиолог, неонатолог и хирург. Честотата от смъртен изход при бременност и раждане със синдром на Айзенменгер е 30-50%.

- **Съчетани заболявания и синдроми** придружаващи наследствени или хромозомни синдроми се срещат при 15-20% от пациентите с ВСМ. Вродените и придобити заболявания извън обичайните ВСМ имат важно значение за изхода и лечението.
- **Риск от рецидив и генетична консултация.** При майка с ВСМ рискът за поколението е 2- 50%. Най-висок риск за унаследяване има при хромозомните аномалии като при синдромите на Марфан, Нунан и Холт-Орам. При жени с фамилна обремененост⁸⁷ се препоръчва генетична консултация в специализирано заведение и фетална ехокардиография през 16-18гс. При диагностициране на тежка комплексна кардиопатия се обсъжда възможността за прекратяване на бременността. Наличието на ВСМ у родственици от първа линия е рисков фактор дори когато порока не е свързан с оперирано генетично нарушение.

Естествената еволюция и прогноза на сърдечното заболяване зависят от камерната функция на ЛК и ДК(системна) и сърдечната недостатъчност. Най-честите късни усложнения при ВСМ са аритмиите дължащи се на подлежащо сърдечно заболяване, фиброза или цикатрикс от сърдечна хирургия или остатъчни хемодинамични нарушения. Размер на сърдечните кухини и степени на клапни инсуфициенции. Нерешените проблеми са свързани с променената геометрия при вродените

сърдечни малформации и ефектът от проведените оперативни корекции и остатъчни хемодинамични лезии. Ранни и късни аритмии, цианоза/ хипоксемия, БСОБ, риск от рецидив и риск от ИЕ.

III.5. Предиктори за акушерски усложнения

Акушерски усложнения са регистрирани при 24% от успешните бременности.

С най-голяма честота е **артериалната хипертония**⁷² през бременността - 12,2%. Проведените проучвания не са дали обяснения как бременността индуцира появата на хипертония или влошава съществуващата такава. АН намалява в началото на бременността от спадането на системното съдово съпротивление и хормоналното въздействие, а през третия триместър достига стойностите преди забременяването. АХ след 20 гс. новопоявила се индуцирана от бременността. При систолно АН>140 mmHg и диастолно АН >90 mmHg, без протеинурия. Рискови фактори за АХ са наднормено тегло, възраст над 35г. и многоплодна бременност. В развитите страни 16% от майчината смъртност е свързана с хипертензивни състояния.

Прееклампсия (4,4%)- АХ с белтък в 24ч. урина >0.3 g; Рискови фактори за развитие на заболяването и усложненията му са възраст над 35г., наднормено тегло, многоплодна бременност, генетични, плацентарни, имунни и съдови. Неадекватното кръвоснабдяване на плацентата води до ендотелна дисфункция, която е отговорна за вторичните промени в таргетните органи, засилена тромбоцитна агрегация и вазоконстрикция. Лечението на артериалната хипертония забавя прогресията на прееклампсията.

Еклампсия (преклампсия с grand mal припадък) е рядко усложнение, което засяга около 1 на 2000 бременности, но е с повишена морбидност и смъртност за бременната и плода. Изява се с хемолиза, повишени чернодробни ензими, тромбоцитопения (HELLP) syndrome според guidelines of the European Society of Gynaecology and Obstetrics;

Дефинитивното лечение на прееклампсията е чрез родоразрешение, но рискът за хипертония и прееклампсия не се решава веднага. Проявите могат да се проявят и непосредствено след раждането вследствие на преждевременно раждане (<37 гс); постпартална хеморагия (вагинално кървене >500 mL, цезарово сечение >1000 mL). Не са открити провдоподобни асоциации с неблагоприятни акушерски резултати. (Zahara)

Многобройните бременности повишават хемодинамичното натоварване на ССС и влошават адаптацията при уязвимите пациентки. Многобройните стимулации и асистираната репродукция са свързани със задръжка на течности и хиперкоагулация, могат да влошат състоянието на бременната със сърдечно заболяване. Необходимо е мултидисциплинарно консултиране, планиране и проследяване.

III. 6. Предиктори за неонатални усложнения

Основните **неонатални усложнения** в 25% от завършените бременности според **CARPREG** са :

- **Преждевременно раждане** <37седм. (12%); е причина в 85% то случаите от перинаталната заболеваемост и смъртност.
- **малко за гестационната възраст тегло на новороденото** <10 percentile (14%)
- **смърт на потомството: *in utero*** (>20 гс) или първата година след раждането (4%).

В проучването **CARPREG** **предиктори за неонатални усложнения** са **сърдечна недостатъчност** - ФК-НУНА или **цианоза, обструкция на лявото сърце, употреба на антикоагуланти**, тютюнопушене през бременността и много раждания.

В проучването **ZAHARA** е докладвана **по-голяма честотата на деца малки за гестационната възраст и смъртност, защото са включени относително по-висок процент пациентки с комплексни ВСМ**^{87,88,89}. Включени в изследването са **цианотични сърдечни заболявания, пациентки с механични клапни протези** и прием на **кардиологични медикаменти**. Предикторите за неонатални компликации **зависят от тежестта на подлежащият цианотичен сърдечен порок и употребата на кардиологични медикаменти**. Повечето от бременните с механични протези по литературни данни са родоразрешавани преждевременно най-вероятно поради майчини сърдечни усложнения. Сърдечна недостатъчност над ИФК и цианозата не се отчита като рисков фактор, най-вероятно поради по-слабото им разпространение сред изследваното население (Холандия и Белгия). Те не отчитат обструкцията на лявото сърце като висок рисков фактор за потомството. Най-високо рискови са **многоплодната бременност със спонтанно преждевременно раждане и последващата повишена перинатална заболеваемост и смъртност**. Пушенето през бременността е добре известен **рисков фактор за влошен неонаталния изход**.

Цианотичните ВСМ(коригирани/ некоригирани), механичните клапи, пушачки, нестабилна хемодинамика употреба на кардиологични медикаменти са свързани с неблагоприятен неонатален изход.

III. 7. Риск от унаследяване на сърдечно заболяване. Генетична консултация. При жени с вродени сърдечни малформации, фамилен анамнез в рода и спонтанни аборти е препоръчително да се оцени рискът за унаследяване, генетична консултация и ранна пренатална диагностика. Фактори от страна на майката са: вирусни инфекции, рубеола, захарен диабет, влияние на медикаменти (хормонални, антиконвулсанти, антидепресанти, антикоагуланти, амиодарон); алкохол (МПД, МКД) , никотин и наркотици.

На всички бременни с ВСМ е необходимо да се проведе фетална ехокардиография между 16 и 18гс. Чувствителността за откриване на сериозни сърдечни заболявания е 40%, а специфичността е почти 99% с добра отрицателна предсказваща стойност в ранни етапи от бременността. При установяване на комплексни малформации се препоръчва аборт по медицински показания. При диагностициране на

ВСМ се планира срока, типа на родоразрешение, мястото и осигуряване на реанимационни грижи и операция при необходимост. Много комплексни ВСМ могат да бъдат успешно оперирани и да имат относително нормален начин на живот.

Рецидив на ВСМ е установяван с честота от 2 – 50%(3,4-18% при болна майка, а при баща рискът е 3-8%). Рискът да се роди дете с ВСМ нараства до 5%, ако с семейството има дете с ВСМ или някои от родителите е със същото заболяване L. Down, De George, Marfan, вродени форми на ХКМП. 8% от сърдечните пороци са свързани с първичен генетичен дефект или синдром.

Хромозомните болести се дължат на отклонение в броя или структурата на хромозомите, водят до промяна в количеството на хромозомен материал. Зависят от възрастта на родителите, пола и други фактори на средата (вируси). При хромозомна аберация има липса или увеличаване на хромозомен материал с генетичен дисбаланс. Хромозомните болести се характеризират с лицево-черепен дисморфизъм, изоставане във физическото и психическото развитие с намален интелект. Хромозомните нарушения са причина за повишена честота на спонтанни аборти (40-60%), вътреутробната смърт (6,8%) и намалена преживяемост на новородените. В България честотата на хромозомните болести е 0,68%. Малформациите засягат сърдечно-съдовата, пикочно-половата, храносмилателната и нервната система и не са постоянна находка и не са специфични за различните хромозомни болести. Отклонения биохимичния, хормоналния или имунологичния статус. Диагноза хромозомна болест може да се постави само след цитогенетичен анализ и да се открият фамилените случаи. Определя се дали настъпилата мутация е де-ново или е унаследена от родителите. Най-висок е рискът за унаследяване са хромозомните аномалии като синдром на Marfan, Noonan, Holt Oram, хромозомните болести с аберации на гонозоми : синдром на Turner 45, X0 (Ко Ao+/-бикуспидна аортна клапа); Аберации на автозоми често са съчетани с ВСМ: Синдром на Даун 47,+21; синдром на Патау 47,+13; синдром на Едвардс 47,+18; Синдром на Williams Beuren (надклапна Ao стеноза, множество стенози на белодробните артерии); Noonan (Ко Ao, ХКМП, МПД, пулмонална стеноза). Придружаващи наследствени или хромозомни синдроми се срещат 15- 20% при ВСМ. Вродени и придобити заболявания извън ВСМ имат важно значение за изхода и лечението.

III.8. Лекарства и бременност

Между 2-3% от всички вродени малформации имат фармакогенен произход. Влиянието на медикаментите през бременността зависи от гестационната седмица, механизмът на действие и лекарствената кинетиката, състоянието на бременната и други неизяснени фактори. Приемът на медикаменти до 20 ден след оплождането или убива ембриона или въобще не му въздейства. Най-високо рисков за тератогенеза е периода на органогенезата 3-8гс. Някои медикаменти могат да доведат до анатомични дефекти, смърт или едва доловими

метаболитни дефекти, които могат да се изявят години след раждането. Сърцето е най-чувствително между 20-40ден (Междупредсърден септум се формира 5гс.), а нервната система е най-ранима между 15-25ден. Съществува вероятност медикаменти да засегнат плода^{2,91,92}, затова се препоръчва да се спрат през бремеността ACE инхибитори, APД блокери, анатагонисти на алдостерона, Кордарон, Синтром и антиконвулсанти.

Тератогенен потенциал на лекарствата според: Класификация на FDA (Food and Drug Agency USA) определя отношението на **риск/полза Pregnancy Risk Category (PRC)** рискова категория за бременност:

Табл. 3. Pregnancy Risk Category (PRC)

Медикамент	Pregnancy Risk Category (PRC)
Aspirin	C
антиревматични дози 3треместър	D
Atorvastatin	X
Azithromycin	B
Benzylpenicillin	B
Cefuroxime	B
Ciprofloxacin	C
Cyclophosphamide	D
Diazepam	D
Erythromycin	B
Metoclopramide	B
Morphine	C D продълж. прием, предозирание
Phenytoin	D
Sumatriptan	C
Simvastatin	X
Vitamin A	X при превишаване на физ. нужди
Vitamin C	A C (предозирание)
Vitamin D	A D превиш. физиолог. Нужди

- **Група А: безопасни** за употреба; адекватни и добре контролирани проучвания без риск за плода през цялата бременност.
- **Група В: без фетален риск при експерименталните** проучвания върху животни, при липса на контролирани проучвания при бременни или наличие на странични ефекти при експериментални

проучвания при хора, които не са потвърдени при бременни в контролирани проучвания.

- **Група С: употребяват се само, ако потенциалните ползи оправдават потенциалния риск за плода.** Наблюдавани са тератогенни ефекти при фетуси на животни при липса на контролирани проучвания при бременни; или липсват проучвания при животни и бременни.
- **Група D:** има данни за тератогенен фетален риск при хора. Употребяват се само при **живото-застрашаващи състояния, въпреки високия тератогенен фетален риск;**
- **Група X:** рискът от употребата им надвишава ползите, **противопоказни при бременни** или имат шанс да забременеят. Проучвания при хора и експериментални животни доказват значителен тератогенен фетален риск.

Табл. 4. Потенциални странични ефекти върху бременността и кърменето

Медикамент	Потенциални странични ефекти	Бременност	Кърмене
Аденозин	Фетална брадикардия, ниско тегло при раждане	Да	Няма данни
Бетаблокери	Хипогликемия, дихателна депресия, пролонгирано раждане	Да	Да
Дигоксин	ниско тегло при раждане, недоносеност	Да	Да
Диуретици	Редуцира утероплацентарната перфузия	Неясни	Да
Лидокаин	Неонатална ЦНС депресия	Да	Да
Нитрати	Фетален дистрес с майчина хопотензия	Да	Няма данни
Прокаинамид	Не са репортувани	Да	Да
Ниско мол. Хепарин	Хеморагии, неясни ефекти върху костната плътност на майката	Лимитирани данни	Да
Нефракцион. Хепарин	Хеморагия, тромбоцитопения, тромбоза	Да	Да
Варфарин	Ембриопатии, аномалии ЦНС, хеморагия	След 12гс	Да

Табл. 5. Медикаментозен ефект върху плода/ новороденото

Медикаменти/ Препарати	Ефект върху плода/новороденото
АСЕ- инхибитори	Бъбречно увреждане, хипоплазия на череп
Аминогликозиди	n.statoacusticus
Амфетамин	ВСМ
Андрогени	Маскулинизиране на женски фетус
Бензодиазепини	Заешка/вълча устна
Валпроати	Spina bifida, hypospadias
Варфарин	Седловиден нос, забавено развитие, дефекти на крайници, очи, ЦНС
ГКС	Вълча устна, вродена катаракта
Естрогени	Тестикулана атрофия на мъжки пол
Етанол	Абстинентен с-м, спонтанни аборти, ВСМ, вродени краниофациални малформации, забавено физическо и психическо развитие
Карбомазепин	Забавяне израстването на главата на фетуса Spina bifida, hypospadias
Кокаин	Хипоторфия, забавени неврологични и поведенчески рекации
Кофеин	Спонтанни аборти, преждевременни раждания, мъртвораждания, хипоторфия
Метотрексат	Хидроцефалия, вълча устна, Spina bifida
Морфин	Фетален абстинентен с-м, забавено психическо и физическо развитие
Пенициламин	Загуба на кожа
Талидомид	ВСМ, чревна атрезия, окомелия, амелия, нарушения на слуха
Тетрациклини	увреждания в израстването на дългите кости, изтъняване на зъбния емайл, кариеси
Тютюнопушене	спонтанни аборти, преждевременно раждане, хипотрофия, с-м на внезапна детска смърт cot death
Фенитоин	Заешка, вълча устна, мекроенцафалия, забавено психическо развитие
Фенобарбитал	Абстинентен фетален с-м, забавено физическо и психическо развитие
Хероин	Абстинентен фетален с-м, забавено физическо и психическо развитие

IV. Материали и методи

Проучването е ретроспективно-проспективно и включва 269 пациентки в детородна възраст (16-48г. средна 29г.) със сърдечни заболявания проследени и лекувани в УМБАЛ "Света Екатерина" за периода от 1996г до 2017г. Жените са проследени преди планиране на бременност, при настъпването, перипарталния период и след раждането. При високо рискови бременни е разясняван рискът свързан с бременността. Проследените жени са с една или повече бременности. Всяка бременност е оценявана, като независимо събитие и комплексно при следваща бременност. Първичният изход са майчината заболеваемост с клинично сигнификантни (провеждано лечение с медикаменти) епизоди на аритмия или сърдечна недостатъчност, сърдечно-съдови усложнения (тромбо-емболични компликации, МИ, и/или мозъчно-съдови инциденти), ендокардит (включващ първите 6м от постпарталния период). Смъртност от кардиологични усложнения през бременността и перипарталния период. Пациентките са проследявани и лекувани с оглед на сърдечното заболяване и неговите усложнения.

Проведена е отдалечена оценка за морбидност, преживяемост и смъртност при пациентки със сърдечни заболявания.

Изходът от бременността е разделена на три крайни точки: последици за сърдечното заболяване, акушерски усложнения и изход за потомството.

Методология: Снети са анамнестични данни за типа сърдечно страдание, наличие на сърдечна недостатъчност, аритмия, артериална хипертония, преживяни интервенции, операции и медикаментозно лечение. Фамилна обремененост за сърдечни заболявания, мозъчно-съдови инциденти и артериална хипертония. Проведено е системно клинично проследяване с ЕКГ, Ехокардиография, 24ч Холтер ЕКГ и АН и тест с натоварване.

Рискът от кардиологични усложнения е определен при първото посещение (риск скор по Carpreg, WHO, ZAHARA). Валидацията на риск скората е свързан с чувствителността и специфичността на предсказване на компликациите. Пациентките са проследени преди планиране на бременност, през бременността, перипарталния период и продължават да се следят. При необходимост е провеждано медикаментозно, интервенционално или хирургично лечение.

Няма проспективни рандомизирани проучвания при бременни и повечето препоръки са с ниво на доказателственост C (ESC, ESG, AEPС).

Системи за оценка на риска при бременни със сърдечни заболявания:

- A. CARPREG** (CARdiac disease PREGnancy (2001) е риск скор за бременни с известни сърдечни заболявания, лимитиран при комплексни ВСМ. Използват се предиктори за сърдечно-съдови

усложнения при майката: сърдечна недостатъчност ФК по NYHA >2, подтисната систолна функция на ЛК /ФИ<40%/ или наличие на цианоза, Обструкция на ляво сърце - МКО<2cm², аортна стеноза над 30мм.жив. Предшестващ сърдечно-съдов или мозъчен инцидент, инсулт и аритмия.

Риск скор CARPREG при общ сбор нула точки рискът от сърдечно съдови усложнения при майката по време на бременност е 5%, при една точка – рискът е 27%, над една точка рискът е 75%.

Табл. 6. Риск скор CARPREG

<i>Критерии</i>	<i>Примери</i>	<i>Точки</i>
Предходни кардиологични събития	СН, ТИА, мозъчен инсулт преди бременността	1
Предходна аритмия	Симптоматична тахиаритмия/ Брадиаритмия, изискваща лечение	1
СН-III-IVФК Цианоза		1
Обструкция на камерен изход, клапна стеноза	AoVA<1,5cm ² MVA<2cm ² LVOT>30mm Hg	1
Миокардна дисфункция	LVEF<40% РКМП / ХКМП	1

Табл. 7. Нисък риск

Нисък риск
Междупредсърден дефект
Междукамерен дефект
Персистиращ артериален канал
Асимптоматична Аортна стеноза среден градиент 50мм.ж. ФИ>50% AoИ с нормална ЛКфункция СН - I-IIФК
МКП (изолиран или с умерена/значима МИ) с нормална ЛК функция МИ с нормална ЛКфункция СН - I-IIФК
Митр. стеноза умерена/значима ср. гр< 5mm.Hg, МКО>1,5cm ² Без БАХ
Пулмонална стеноза - умерена или значима
Коригирани ацианотични ВСМ без остатъчна сърдечна дисфункция

Табл. 8. Интермедиерен риск

Интермедиерен риск	
Голям ляво-десен шънт	
Коарктация на Аорта	
Синдром на Марфан с нормален аортен корен	
Средностепенна или високостепенна Митрална стеноза	
Средностепенна или високостепенна Аортна стеноза	
Високостепенна Пулмонална стеноза	

Табл. 9. Висок риск

Висок риск
Синдром на Айзенменгер Високостепенна белодробна хипертония
Комплексна Цианотична ВСМ(Тетралогия на Фало, Аномалия на Ебщайн,Трункус Артериозус, ТГА, Трикуспидална атрезия)
Синдром на Марфан с аортен корен или клапно участие
Високостепенна аортна стеноза със/без симптоматика
Аортно или клапно заболяване(стеноза/инсуфициенция) с ЛК дисфункция ФИ<40%
СН- III-IVФК съчетани с клапно заболяване или кардиомиопатия
История за предходна перипартална кардиомиопатия

Б. WHO - World Health Organization class I-IV. Предсказва кардиологичните усложнения в четири риск категории с честота на проследяване от мултидисциплинарни екипи.

Табл. 10. Класификация на риска по “Световната здравна организация”

WHO	Заболяване	Риск	Проследяване
WHO – I	Лекостепенна ПС, неусложнен ПАК, МКП, успешно коригиран ВСМ/МПД, МКД, ПАК, ЧАВБВ, изолирани SVEs, VEs	Много нисък	1-2 пъти през бременността
WHO – II	Некоригирани ВСМ / МПД, МКД, Коригирана F4/, Аритмии	Нисък до умерен	Проследяване всеки триместър
WHO II – III	Лекостепенна систол.дисфункция, ХКМП, засягане на клапи с	Умерен	Ежемесечно проследяване

	изкл. на I и IV. С-м на Марфан без Аортна дилатация Бикуспидна АК с Ао дилат.<45мм. Коригирана Ко Ао		
WHO – III	Механ. клапни протези, системна ДК, Fontan circulation, компл. ВСМ, некориг. цианотична ВСМ, Марфан с Ао 40-45 мм. Бикусп Ао.кл с Ао-45-50мм	Висок риск за усложнение	Два пъти месечно
WHO – IV	ПАХ, тежка ЛК дисф с ФИ-↓45%, Бикусп. АК с Ао > 50мм. Нативна Ко Ао- високостепенна	Контраинди кация за бременност Аборт по медицин. Показания	При отказ от прекъсване на бременост, проследяване 2 пъти месечно.

ZAHARA (Zwangerschap bij Aangeboren HARTafwijkingen) е удобен за пациенти с ВСМ, изработен от екип на специалисти от Белгия и Холандия. Прценява се рискът и сърдечната симптоматика: анамнеза за аритмия, СН, обструкция на ЛК изход, системна или AV инсуфициенция, наличие на механична клапна протеза, цианотичен сърдечен порок (коригиран/ некоригиран) и прием на кардиологична терапия преди бременността.

Табл. 11. ZAHARA

Сърдечна симптоматика	Да	Не
Анамнеза за аритмия		
Сърдечна недостатъчност NYHA - III/IV ФК		
Обструкция на ЛК изход - peak LVOT gradient >50 mmHg АКО <1.0 cm²)		
Механична клапна протеза		
Системна клапна AV инсуфициенция (умерена/ високостепенна)		
Пулмонална клапна инсуфициенция (умерена/ високостепенна)		
Кардиологична терапия преди бремеността		
Цианотичен сърдечен порок (коригиран /некоригиран)		

Табл. 12. Риск скор при бременни с ВСМ стартира от 2,9%

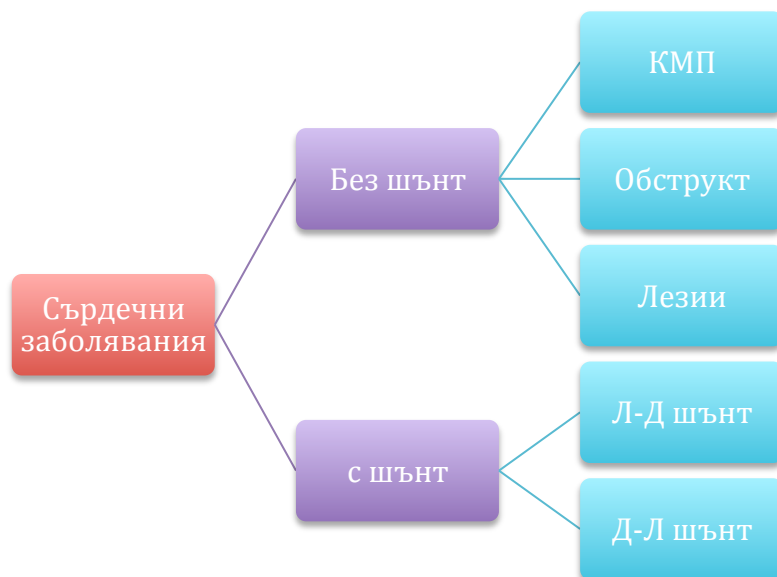
Риск скор	Кардиологични усложнения (%)
0-0.50	2.9
0.51-1.50	7.5
1.51-2.50	17.5
3.51-3.50	43.1
>3.51	70.0

Легенда: NYHA = New York Heart; LVOT = left ventricular outflow tract;
AV = atrioventricular

Drenthen W, Boersma E, Balci A, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. Eur Heart J. 2010;31(17):2124-32. PMID: 20584777

Клинична характеристика на пациентките включени в проучването

Схема 1. Разпределение на пациентките със сърдечни заболявания на групи и подгрупи



При всички пациентки е снета анамнеза за сърдечно заболяване, придружаващи заболявания, наличие на фамилна обремененост, прием на кардиологична терапия и предходна акушерска анамнеза. Стадиране на функционалния клас сърдечна недостатъчност по класификацията NYHA.

Схема 2. Числено разпределение: пациентки със сърдечни заболявания

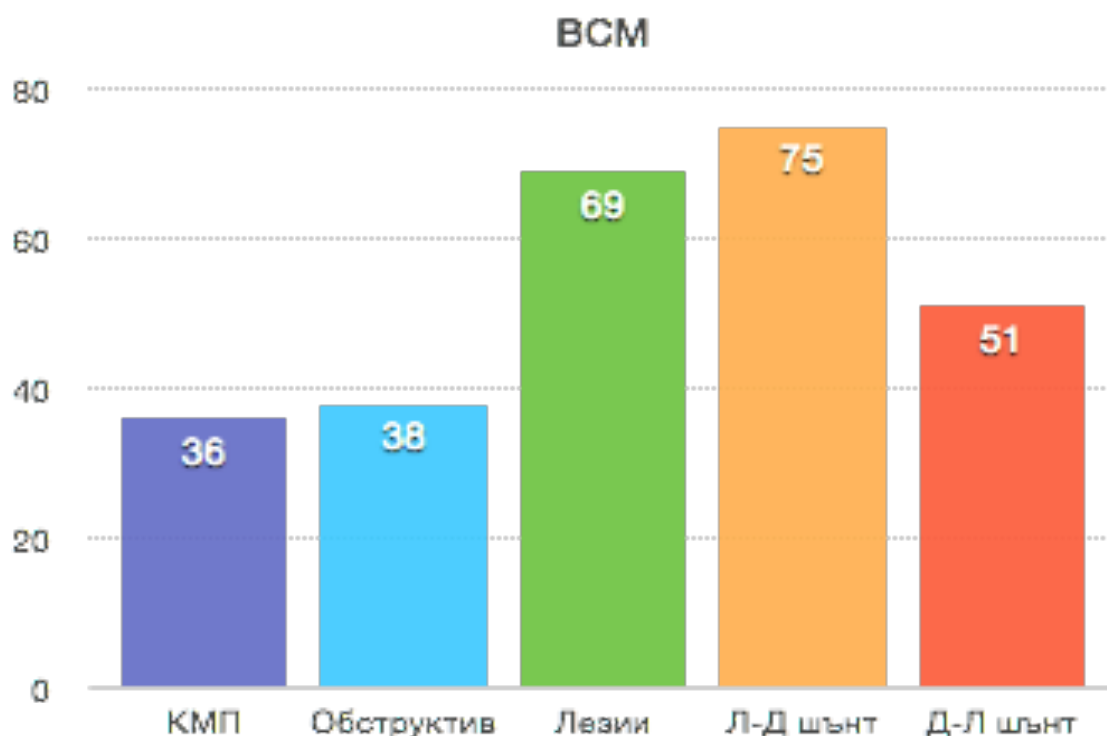


Табл. 13. Представени са основните хемодинамични групи.

Хемодинамика	Сърдечно заболяване
ВСМ без шънт	ВСМ с обструкции ВСМ с регургитации
Кардиомиопатии	ХКМП ППКМП ДКМП РКМП
ВСМ с Л-Д шънт	МПД МКД Атриовентрикуларни дефекти ПАК
ВСМ с Д-Л шънт	Тетралогия на Фало Транспозиционни ВСМ Болест на Ебщайн Комплексни цианотични ВСМ

Проведени са **електрокардиограми/ЕКГ**, проследени в динамика за ритъм, ритъмно-проводни нарушения и обременяване. Информативен метод за диагностициране на ритъмни нарушения: пристъпна надкамерна тахикардия, пристъпно предсърдно мъждене/трептене, екстарсistolна аритмия надкамерна и камерна екстрасистолия. Оценка на проводни нарушения: синусатриален, атрио-ветрикуларен и бедрен

блок. Предсърдно и камерно обременяване. **Холтер ЕКГ** при анамнеза за палпитации, сърцебиене, прескачане, светвъртеж и замайване. Нестабилната хемодинамика причинена от ритъмно-проводни нарушения е предиктор за влошаване хода на бременността.

Артериалното налягане е проследено през бременността. Провеждан е холтер АН за оценка на риска. Анамнеза за АХ налага диагностично уточняване преди бременност. При наличие на брахицефалана артериална хипертония е необходимо изключване на Коарктация на аортатата. Провеждане на хирургично или интервенционално лечение преди планиране на бременност. АХ трябва да се контролира с подходящ режим и медикаментозна терапия, защото повишеното АН е предиктор за усложнения, развитие на прееклампсия и Hellp синдром, които покачват многократно рискът за майката и плода.

Ехокардиография/ЕхоКГ е основен метод за проследяване на вродени сърдечни малформации по време на бременност. Безвредно изследване за майката и плода (IC esc) с голяма информативна стойност за хемодинамиката. Провежда се измерване на стените и кухините, оценка на камерната функция (дясна, лява или системната камера), клапна функция - стенози и инсуфициенции, наличие, големина и вид на шънта на предсърдно, камерно и съдово ниво. Индиректно измерване на пулмоналното налягане в ДК по трикуспидалната и пулмонална инсуфициенция. ЕхоКГ е удобен неинвазивен метод за оценка провежданото медикаментозното лечение. При недостатъчна информативност и строги показания е провеждано **ТЕЕ** поради повишен риск от внезапно повишаване на интара абдоминалното налягане и повръщане с аспирация.

За обективизиране и оценка на функционалния капацитет при асимптомни бременни със сърдечни заболявания. За проява на аритмии на фона на натоварване, отговор на сърдечна честота и артериално налягане е провеждан **Стрес тест**.

При всички бременни е оценяван **функционалния клас сърдечна недостатъчност** преди бременността по анамнестични данни. През бременността в зависимост от степента на клинична изява на СН се определя лечението и честотата на проследяване, лечението и подхода при родоразрешението. При наличие на кардиологична терапия се взима предвид ембриотоксичния ефект на АСЕ/АРД блокери, антикоагуланти, диуретици предизвикващи плацентарна хипоперфузия и антагонисти на алдостерона.

Лабораторни изследвания при показания: ПКК (пълна кръвна картина), биохимия, BNP (при сърдечна недостатъчност), TSH, общ белтък и албумин. Електролити: Калий, натрий, магнезий. Урина за белтък. Генетично изследване за тромбофилия при анамнеза за спонтанни аборти, съдови инциденти и фамилност. Оценка на пациентките за наличие и степен на **цианоза** чрез кръвно-газов анализ, при кислородна сатурация под 85% се обсъжда рискът за бебето от хипоксемията.

При жени с известна ВСМ е провеждана **фетална ехокардиография** в 13гс при скрининг (при нормална бременност 20гс +/- 2седм.) за оценка на анатомия и функция, артериален и венозен кръвоток и сърдечен ритъм.

Радиационно изследване е провеждано само при абсолютни индикации. Ефекта зависи от дозата и гестационната седмица, по възможност се отлагат до завършване на органогенезата в 12гс. С дози под 50mGy (рентгенография-под 0,01 mGy, СТ-0,3 mGy).

При бременни са провеждани **интервенционални процедури** само при абсолютни индикации. За предпочитане след завършване на органогенезата (12гс), когато матката е все още отдалечена от гръдния кош. (СКАГ-1,5 mGy, РТСА или РФА-3 mGy

При недостатъчен ефект от медикаментозното и интервенционално лечение при животозастрашаващи състояния за майката е провеждана кардио-хирургична корекция в условията на екстракорпорален бай пас при повишен риск от фетална заболяемост и смъртност (най-подходящо между 13-28гс). След 30гс е провеждано планово Цезарово сечение след пълен кортикостероиден курс за респираторен дистрес синдром на бебето(IC) и последваща кардио-хирургична корекция.

Статистически методи използвани в проучването:

1. Дескриптивна статистика

- честотни таблици

- *абсолютни честоти* – броят на единиците в отделно взета група;
- *относителни честоти* – броят на единиците в отделно взета група отнесен към общия брой единици в съвкупността;
- графично представяне на резултатите - *стълбовидни диаграми*

2. Тестове за проверка на статистически хипотези.

Хи-квадрат на Пирсън (Chi-square test) – използва се при изследване на зависимости между описателни (категорийни) данни. Теста се основава на кръстосана таблица (таблица на спрегнатост).

Приетото критично ниво на значимост е $\alpha=0,05$. Съответната нулева хипотеза се отхвърля, когато р стойността (p-value) е по-малка от α . За обработка на данните от проучването е използван специализирания статистически пакет SPSS версия 13.0.

V. Собствени резултати и обсъждане

1. Класификация на сърдечните заболявания

В проучването е използвана клинично-функционалната класификация, при която сърдечните заболявания са систематизирани въз основа на морфологични, хемодинамични и клинични параметри. Нормалната сърдечна физиология е с паралелно-последователен тип кръвообръщение. Белодробната и системна циркулация са с напълно разделяне на оксигенирана от неоксигенирана кръв с равни съотношения помежду си Qp/Qs- 1/1. В зависимост наличието на патологична комуникация(шънт) между системната и белодробната циркулация пациентите са разделени на две основни групи.

В табл. 14. Разпределение на сърдечните заболявания по групи:

Група	N	%
Без шънт	143	53,2
С шънт	126	46,8
Общо	269	100,0

На базата патофизиологични особености **сърдечните заболявания без шънт** се разделят на три подгрупи: Кардиомиопатии, обструктивни ВСМ и пороци с клапни инсуфициенции. Кардиомиопатиите са класифицирани на хипертрофични (необструктивна и обструктивна), дилатативна, рестриктивна и перипартална кардиомиопатия.

В табл. 15. Разпределение пациентките в подгрупи :

Група	N	%
КМП/ кардиомиопатия	36	13,4
ВСМ с обструкция	38	14,1
ВСМ с инсуфициенция	69	25,7
с Л-Д шънт	75	27,9
с Д-Л шънт	51	19,0
Общо	269	100,0

ВСМ с шънт са разделени на две подгрупи с ляво-десен и дясно-ляв шънт. Тежестта на изявата, се определя от обема шънтирана кръв.

При наличие на шънт циркуляцията е по-неефективна и е с повишени изисквания и обременяване на камерите и предсърдията.

При **Л-Д шънт** оксигенираната кръв от белодробните вени се връща отново в белодробната циркулация, вместо да постъпва в системното кръвообращение. При **ВСМ с Д-Л шънт** деоксигенираната системна венозна венозна кръв заобикаля белодробното кръвообращение и се връща в аортата неоксигенирана.

Схема 3. Пациентки със сърдечни заболявания

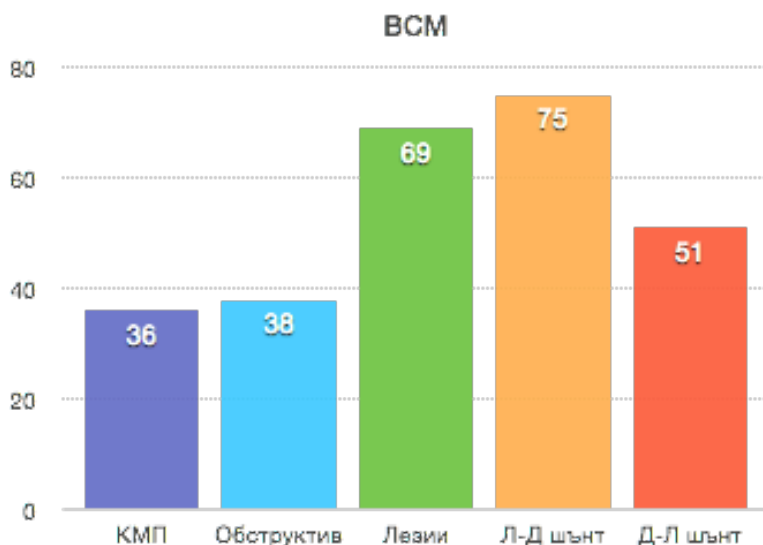


Схема 4. Процентно разпределение на пациентки със сърдечни заболявания

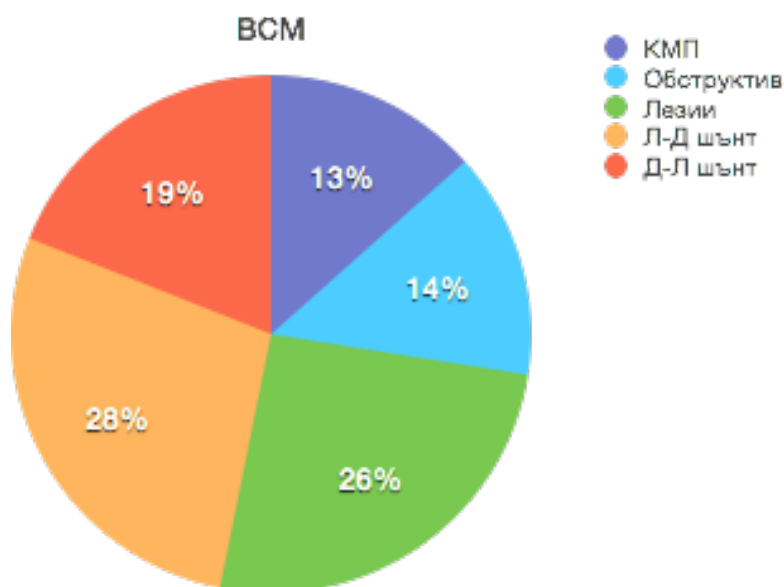


Табл. 16. Хемодинамика на сърдечните заболявания

<p>Хемодинамика при обструктивни ВСП: ПС: белодр. хиповолемия, ДКО. МС: белодр. застои, БАХ, ЛПО, ППМ. АС: ЛКО, КоАо: ЛКО, брахицефална АХ</p>	<p>Хемодинамика при Л-Дшънт: Некоригирани: белодр. хиперволемия, БАХ, обемно обременяване на ЛК и ДК, ритъмно-проводни нарушения. Коригирани: ритъмно-проводни нарушения, остатъчна БАХ.</p>
<p>Хемодинамика при ВСП с клапни лезии ПИ: ДК дилатация, дисфункция МИ: ЛК дилатация АоИ: ЛК дилатация, ЛКО, ЛК дисфункция</p>	<p>Хемодинамика при Д-Лшънт: Некоригирани: цианоза, ограничен ФК, миокардна фиброза, СН, ритъмно-проводни нарушения. Коригирани с остатъчни ХДпроблеми:</p>
<p>ХКМП- ЛКО, обструкция на ЛКИ, ритъмно-проводни нарушения.</p>	<p>Тетралогия на Фало-ПИ, МКД, ДК дилатация/дисфункция, ЛК дилатация, СН, ритъмно-проводни.</p>
<p>ДКМП: СН, ЛК дилатация и дисункция. БАХ. Ритъмно-проводни нарушения.</p>	<p>Ебщайн- кислородна сатурация, камерна функция, ТИ.</p>
<p>ППКМП: СН, ЛК дисункция, ритъм.провод. нарушен. свързани с бременност и раждане. РКМП: дилатация ДП и ЛП, СН, диастолна дисфункция, ритъмно-проводни нарушения.</p>	<p>ТГА/ Senning/- дилатация и дисфункция на системната дясна камера, ритъмно-проводни нарушения.</p>

2. Оценка на риска при бременност със сърдечни заболявания

а. Предиктори за кардиологични усложнения

Жените с анамнеза за сърдечно заболяване е необходимо да се консултират преди планиране на бременност за оценка на риска и изработване на индивидуален подход на проследяване. Базовите данни включват възраст на майката, брой бременности, кардиологична диагноза, предходни хирургични процедури (наличие на механична клапна протеза), употреба на кардиологични медикаменти, коморбидност и медицинска история. Анамнеза за сърдечно- и мозъчно-съдови инциденти и артериална хипертония. Сърдечното заболяване и ограничените адаптивни реакции на сърдечно-съдовата система към повишените изисквания през бременността, раждането и следродилния период, могат да доведат до кардиологични компликации. Необходимо е да се оцени майчиният и феталният риск. Обсъжда се дългосрочното влияние върху майчината заболеваемост и смъртност.

Независими предиктори за **сърдечни, акушерски и неонатологични усложнения** са липса на адекватно увеличаване на сърдечната честота или поява на тахиаритмии и сърдечен дебит - хронотропна некомпетентност, патологична комуникация/шънт и клапна стеноза могат влошат адаптивните механизми и да предизвикат сърдечна

декомпенсация. Най-честите усложнения са аритмии- 4,7% и сърдечна недостатъчност -1,6%. Фактори независимо свързани с майчини усложнения са цианотични ВСМ (коригирани/ некоригирани), употреба на кардиологични медикаменти преди бременност, обструкция на ляво сърце, механични клапи, системна или пулмонална хипертония, AV - регургитации свързани с основния комплексен порок. Бременност е противопоказна при БАХ, с-м на Айзенменгер, ДКМП поради висок риск от майчина смъртност. Синдром на Марфан и Фонтан са с повишен риск. Цианозата е със сигнификантен риск за фетуса <12%, при майчина Sat<85%.

В зависимост от хемодинамиката на сърдечното заболяване и наличието на комуникация между белодробното и системното кръвообращение жените са групирани в две основни групи. Проведен е сравнителен анализ въз основа на проследените параметри за определяне на риска при бременност със сърдечни заболявания.

Табл. 17. Сравнителен анализ на фамилна обремененост между групите “без шънт” и “с шънт”.

Фамилна Обремененост	Група				Общо		X ²	Df	P
	Без шънт		С шънт		N	%			
	N	%	N	%					
Не	126	88,1	117	92,9	243	90,3	1,72	1	0,189
Да	17	11,9	9	7,1	26	9,7			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

Не се установява статистическа значимост на фамилната обремененост при сравнение на двете основни групи. При сърдечните заболявания без шънт се установява по-голяма честота на фамилност, дължаща се на наследственият фактор при кардиомиопатиите.

Рискът при бременност е определен от сърдечното заболяване, функционалния клас сърдечна недостатъчност и камерната функция. Анамнеза за аритмия и ритъмно-проводна патология са с най-висока честота. При високостепенни клапни обструкции и инсуфициенции, обструкция на ЛК изход, системна или AV инсуфициенция, Ко Ao, Синдром на Марфан с дилатиран аортен корен или клапно участие рискът е висок. Механичните протези, СН- III-IVФК съчетани с кардиомиопатия са с повишен риск . Значимият Л-Д шънт е предиктор за влошаване на кардиологичния статус от допълнително повишеното обемно обременяване през бременността. Наличието на БАХ, Комплексни цианотични ВСМ (коригиран/ некоригиран) и наличие на цианоза са високорискови както за майката така и за бебето. История за предходна перипартална кардиомиопатия сърдечна недостатъчност. Стратификацията на риска при жени с ВСМ се затруднява от многообразието им и разнообразните хирургични техники на корекция и

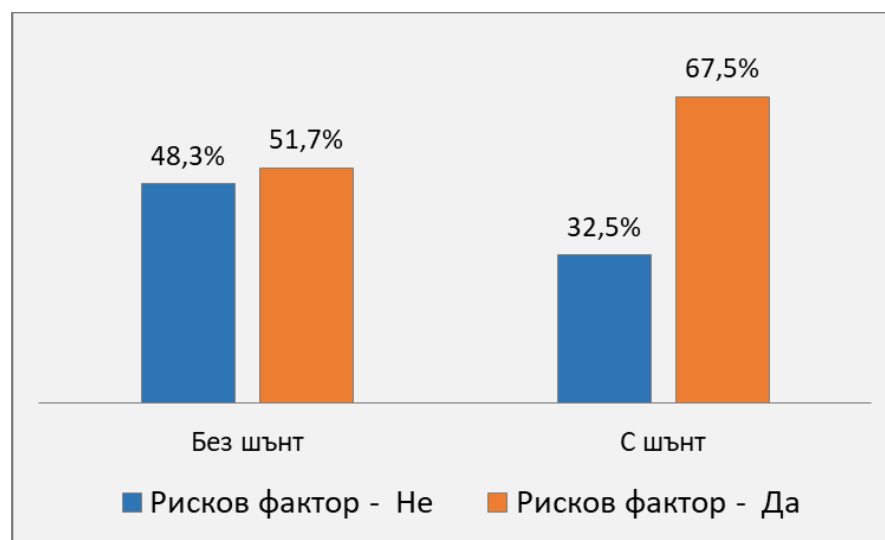
остатъчните лезии. Обследването на риска е извършено при първият преглед от кардиолог въз основа на скалите на **CARPREG** и **ZAHARA**. Скалата на **“WHO”** е използвана определяне на честота на проследяване през бременността.

Табл. 18. Сравнителен анализ на рисковите фактори между групите „без шънт“ и „с шънт“.

Рискови фактори	Група				Общо		χ ²	Df	P
	Без шънт		С шънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	69	48,3	41	32,5	110	40,9	6,84	1	0,009
Да	74	51,7	85	67,5	159	59,1			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

Наблюдава се статистически значима разлика в проследените групи (p=0.009). Установена е по-висока честота на рискови фактори групата с шънт – 67,5%.

Схема 5 . Сравнителен анализ на рисковите фактори в двете основни групи



При снемане на анамнеза е акцентирано на основната ВСМ, наличието на ритъмно-прводна патология преди бременността и предшестваща артериална хипертония, дали е проведена корекция на малформацията и прием на кардиологична терапия.

Табл. 19. Сравнителен анализ на сърдечната анамнеза между групите „без шънт“ и „с шънт“.

Сърдечна анамнеза	Група				Общо		X ²	Df	P
	Без шънт		С шънт		N	%			
	N	%	N	%					
Не	54	37,8	18	14,3	72	26,8	18,83	1	<0,001
Да	89	62,2	108	85,7	197	73,2			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

Наблюдава се статистически значима разлика в двете основни групи (<0,001) по отношение за предходна анамнеза за кардиологични компликации, която е с по-голяма честота в групата с шънт – 85,7%, а в групата без шънт честотата е 62,2%.

При събирането на данни е установена предходна аритмия, артериална хипертония, цианоза, сърдечна недостатъчност над 2ФК, кардиологична терапия и проведена интервенционална/оперативна корекция на ВСМ, които са потенциални предиктори за покачване на риска по време на бременност.

В зависимост от степента на риск се изработва индивидуален план на кардиологично проследяване и лечение от мултидисциплинарен екип.

В хемодинамично отношение групата с шънт е разделена на две подгрупи: ВСМ с Л-Д шънт и Д-Л шънт. Поради специфичните особености, всяко заболяване е разгледано самостоятелно. В проучването е проведен сравнителен анализ на риска вътре в групите и между тях.

ВСМ с Л-Д шънт резултати

В проучването са включени 73 жени в детеродна възраст с **ляво-десен шънт**: Междупредсърдни дефект, Атриовентрикуларни дефекти, Междукамерни дефекти и ПАК.

Хемодинамично групата с Л-Д шънт е с комуникация между системното кръвообращение с високо артериално налягане и белодробната циркулация с ниско налягане. Характеризира се с белодробната хиперволемия и обемно обременяване на сърдечните кухини и относително намаляване на системния кръвоток. Свързани са със сърдечна недостатъчност и рецидивиращи белодробни инфекции. При МКД, АВСД, ПАК в ранна възраст се развива БАХ. Еволюцията на порока зависи от наличието на белодробна хипертония, сърдечна недостатъчност и ритъмно-проводна патология.

Схема 6. Сравнителен анализ на пациентките с Л-Д шънт

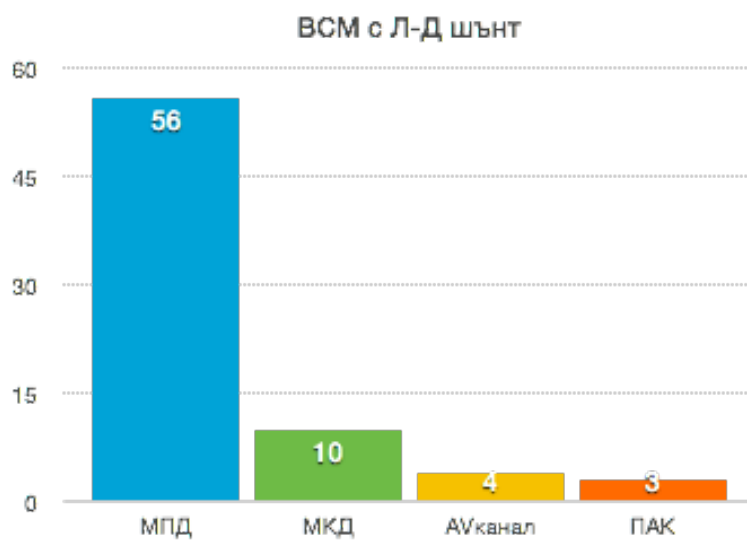
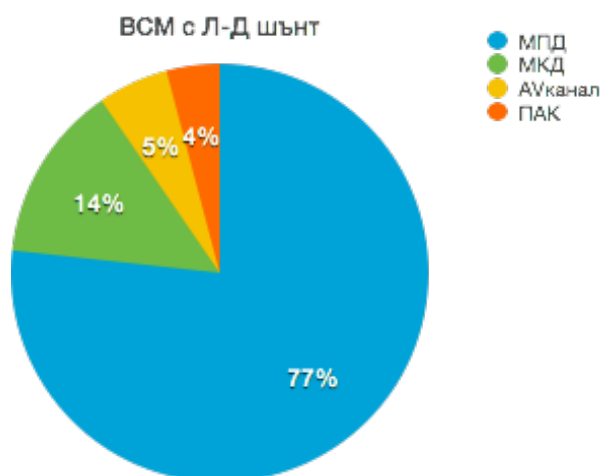


Схема 7. Сравнителен анализ на процентното разпределение на порците с Л-Д шънт.



Междупредсърден дефект/МПД; ASD/ е най-често срещаният вроден сърдечен порок при израснали пациенти с честота 5-10% от всички ВСМ. Може да бъде диагностициран за първи път в зряла възраст (30% от всички ВСМ при възрастни). С най-голяма честота е **ASD - secundum** е 70%. **ASD – sinus venosus** често се комбинира с аномален дренаж на белодробни вени. **ASD – primum** (15%) и **AV canal**.

Фигура: 1. Междупредсърдни дефекти

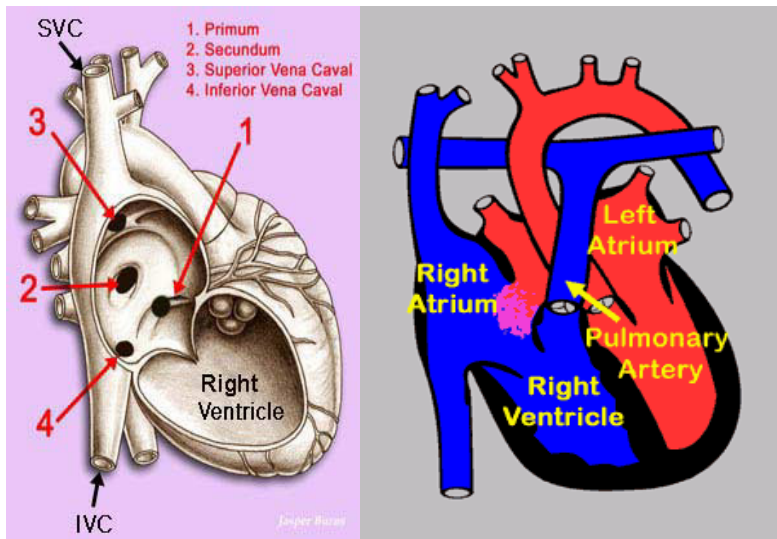
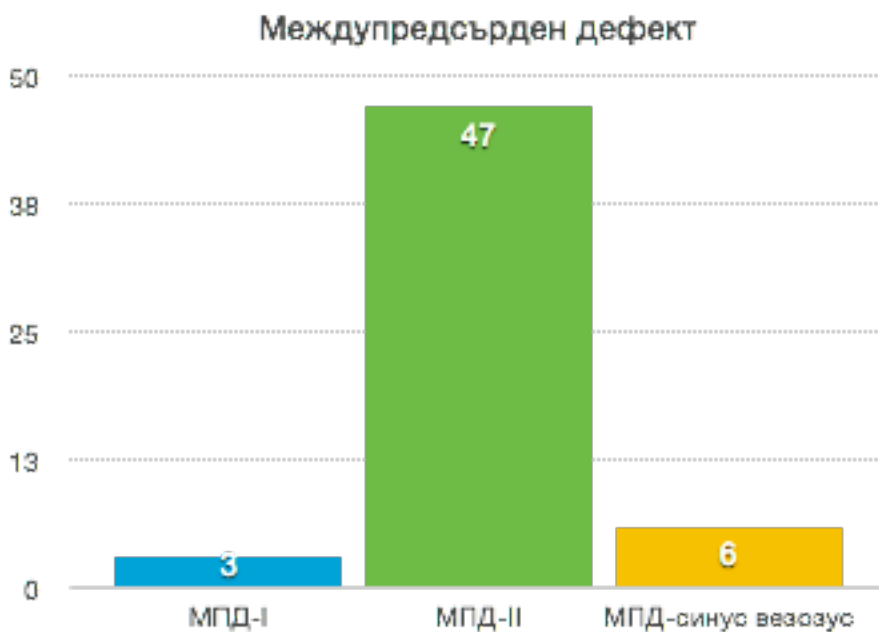
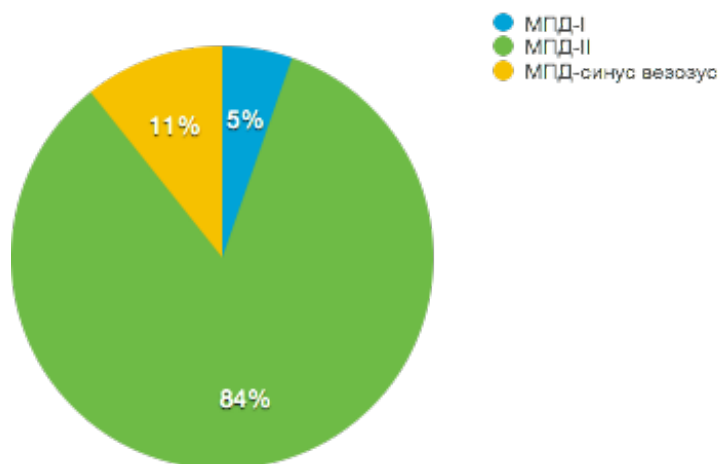


Схема 8. Числено разпределение на жени с междупредсърдни дефекти



МПД е с обемно обременяване на дясно предсърдие, ДК дилатация и дисфункция, белодробна хиперволемиа с намален комплаенс на ЛК, които са причина за дясна сърдечна недостатъчност и предсърдни аритмии при възрастни. МПД подлежат на корекция при значим Л-Д шънт Qr/Qs над 1,5/1 и обременяване на десни кухини. **Терапевтичните възможности** са интервенционално или хирургично затваряне, с цел регресия на ДК-размери. Късната интервенция е с по-лоши резултати, при 50% от пациентите остават ритъмни проблеми в зряла възраст.

Схема 9. Процентно разпределение на жени с междупредсърдни дефекти



В проследената група с МПД са 56 пациентки, от които 11(20%) не са коригирани при проследяването, а при 4(7,14%) от допълнителното обемно обременяване на бременността, е причина за клиничната изява на порока. Бременност на фона МПД протича без усложнения при липса на белодробна хипертония, сърдечна недостатъчност и хемодинамично значими ритъмни нарушения. При БАХ има 50% по-висок риск за майката.

Схема 10. Числено разпределение на коригирани и некоригирани пациентки с междупредсърдни дефекти

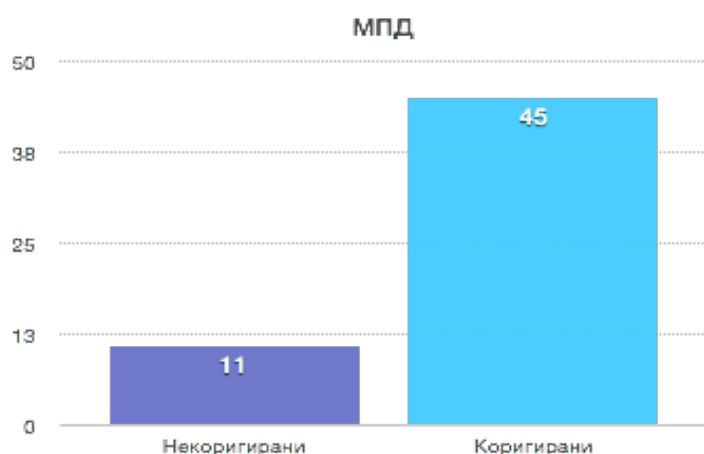


Схема 11. Процентно разпределение на коригирани и некоригирани пациентки с междупредсърдни дефекти

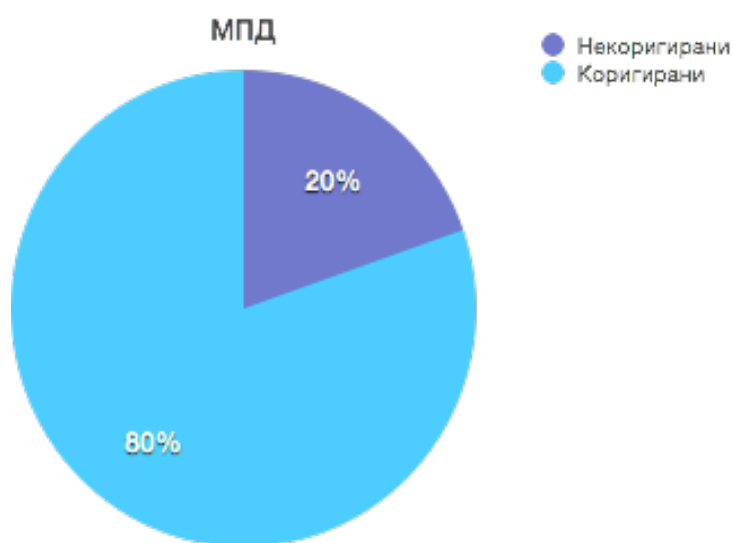
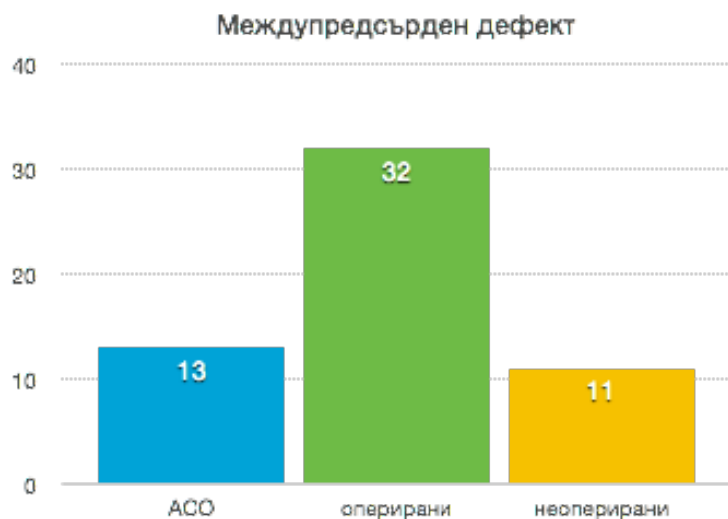
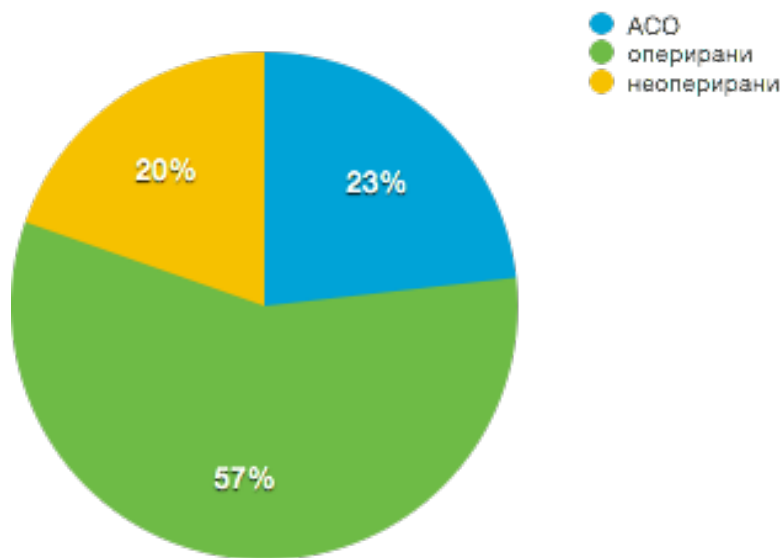


Схема 12 . Числено разпределение на интервенирани, оперирани и некоригирани пациентки с междупредсърдни дефекти



През последните години основният метод за корекция на МПД-II с размери до 40мм. е интервенционалният. Оперативна корекция се провежда само при дефекти с малки "ръбчета" към горна и долна празна вени и противопоказания за провеждане на интервенционална процедура.

Схема 13. Процентно разпределение на интервенирани, оперирани некоригирани пациентки с междупредсърдни дефекти



Основни рискови кардиологични фактори при МПД са: Сърдечна недостатъчност; Обемна белодробна хипертония; Ритъмнопроводни нарушения: сърцебиене, прескачане, екстрасистолна аритмия (SVEs, VEs), пристъпно предсърдно мъждене/трептене; Артериална хипертония; Перикарден излив.

Схема 14. Кардиологични пациентки с междупредсърдни дефекти

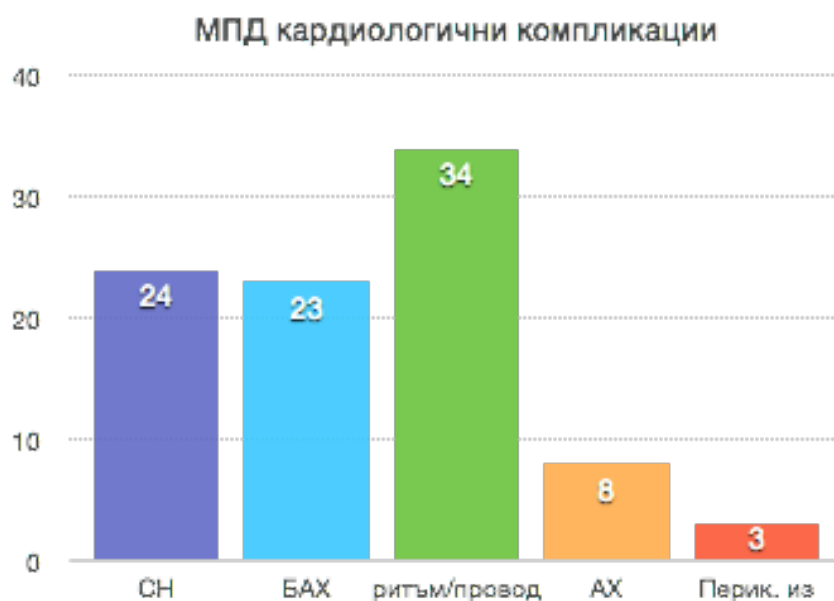
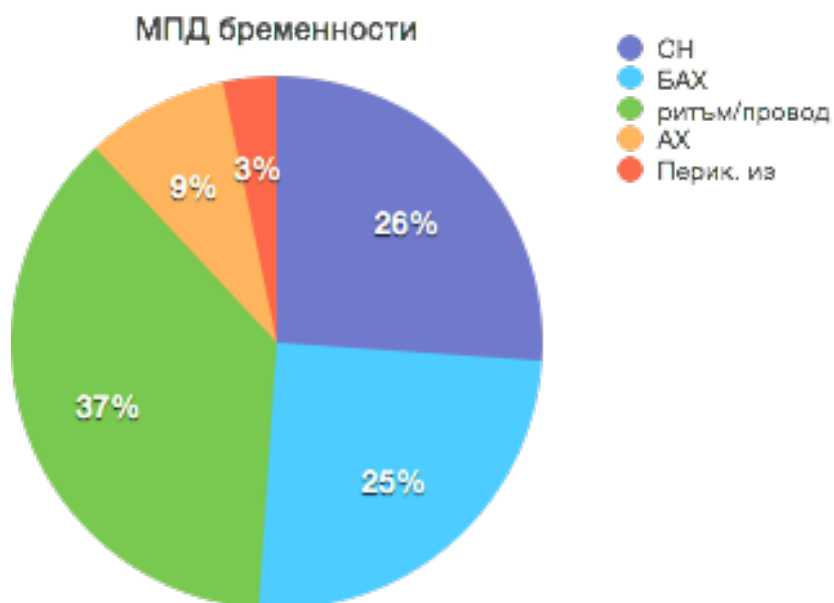


Схема 15: Процентно разпределение на кардиологични компликации при междупредсърдни дефекти



Сърдечната недостатъчност по време на бременност с МПД е добре толерирана, без кардиологична терапия. При две бременности е препоръчан аборт по медицински показания поради умерена БАХ и СН-II-IIIФК.

Схема 16. Функционален клас сърдечна недостатъчност при бременност с МПД

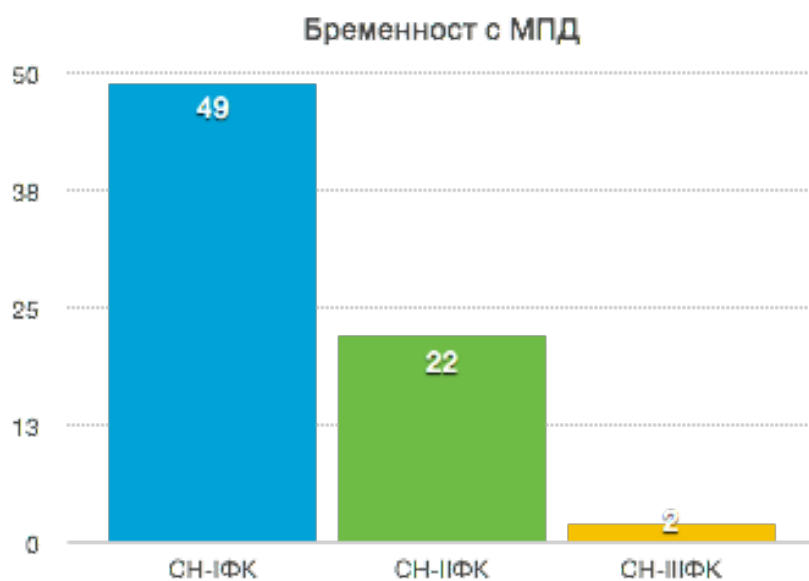
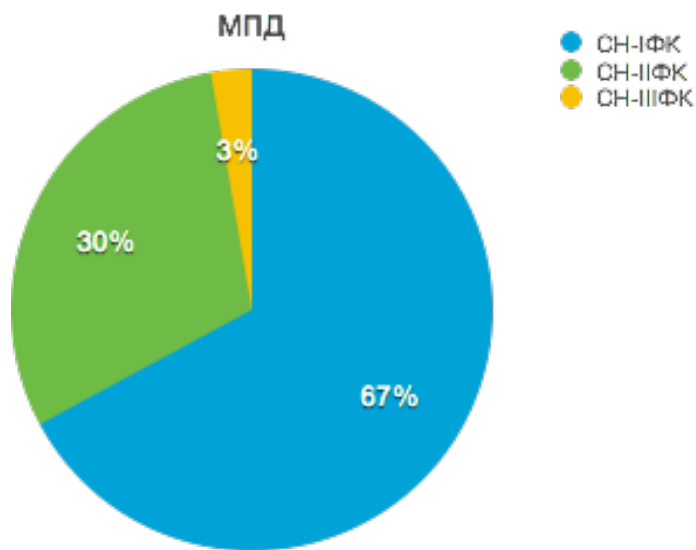


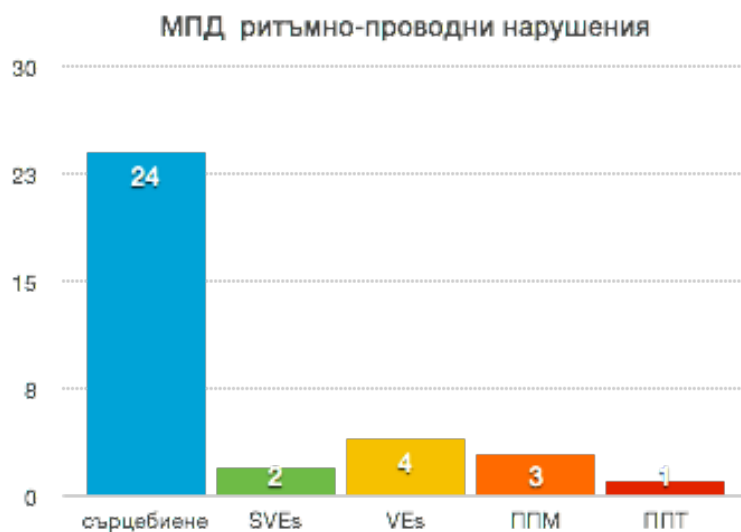
Схема 17. Функционален клас сърдечна недостатъчност при бременност с МПД в проценти.



По-висок клас сърдечна недостатъчност-II-IIIФК, е установен при 21 бременности при пациентки с некоригиран МПД със значимо обемно обременяване и митрална инсуфициенция. Няма данни за трайно влошаване на сърдечния порок след раждането.

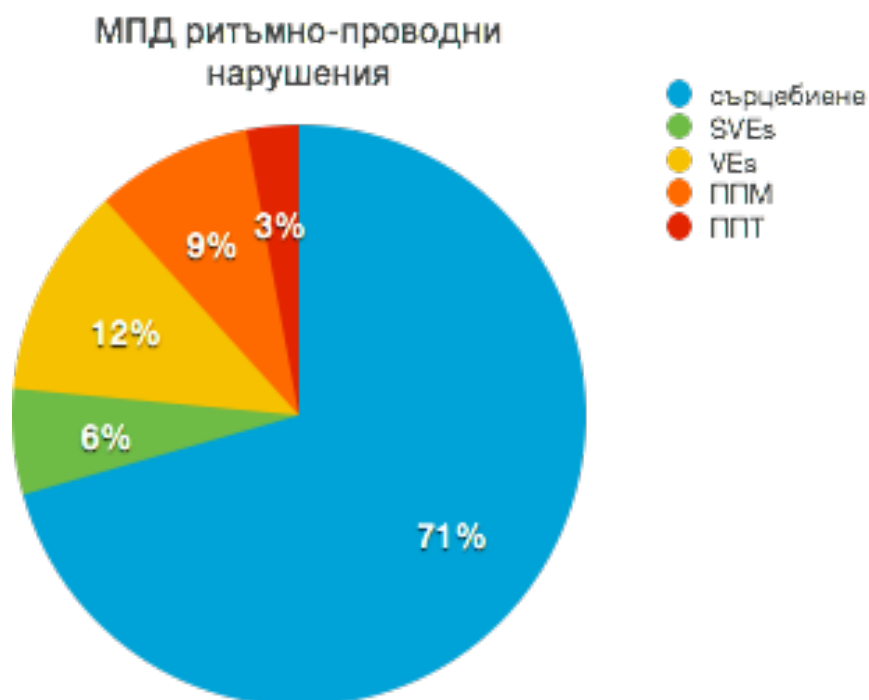
Ритъмно-проводни нарушения при бременни с МПД. Водещите оплаквания по време на бременност с МПД са сърцебиене и екстрасистолна аритмия.

Схема 18. Ритъмно-проводни нарушения при бременност с МПД



Хемодинамично значимите нарушения са пристъпно предсърдно мъждене при три пациентки и пристъпно предсърдно трептене (1жена). Проведено е лечение с бета блокер е проведено при 3 жени с добър ефект.

Схема 19. Ритъмно- проводни нарушения при бременност с МПД



При 8 бременни е установена **артериална хипертония**. При бшест е приложено лечение с Допегит и/или бета-блоккер с добър ефект.

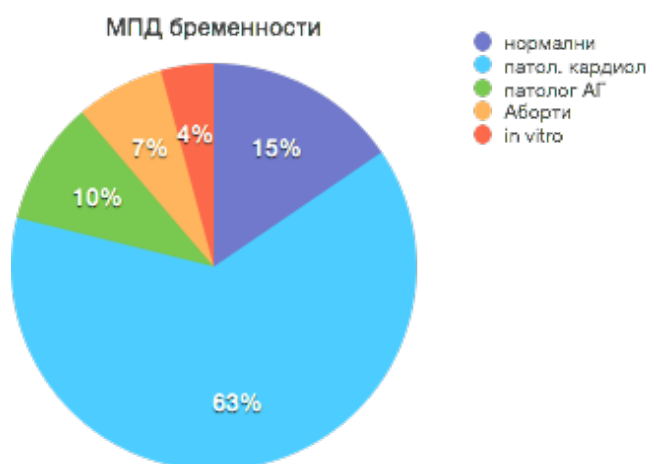
При 3бременности през третия триместър е установен малък **перикарден излив** на фона на хипоалбуминемия, изчезнал 4седмици след раждането. Изливът няма връзка с междупредсърдния дефект.

Общият брой бременности е 73 при жени с МПД (две двойки близнаци и една с тризнаци), 3 in vitro, абортите са 5. 52 бременности са патологични (7 от тях с акушерски компликации).

Табл. 20. Бременност при МПД

МПД	Бременности
Нормални	11
патол. Кардиол	45
патолог АГ	7
Аборти	5
in vitro	3

Схема 20. Бременност с МПД

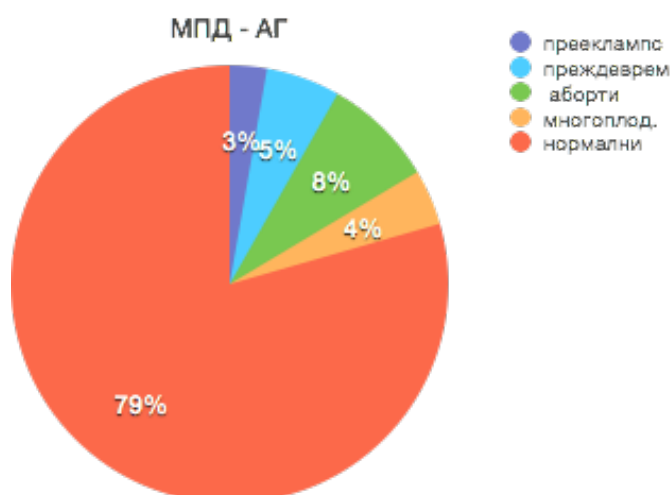


Акушерски усложнения при бременни с МПД: прееклампсия при 2 бременности на една пациентка с хемодинамично значим МПД и артериална хипертония.

Регистрирани са пет аборта. Три бременности са in vitro. Две двойки близнаци и едни тризнаци.

Междупредсъдният дефект не влошава значитимо клиничния ход на бременността. Спонтанните аборти са 7%. Преждевременните раждания са три поради прееклампсия (35-36гс) и многоплодна бременност. Родоразрешението при 46 бременности е вагинално и чрез Цезарово сечение 20.

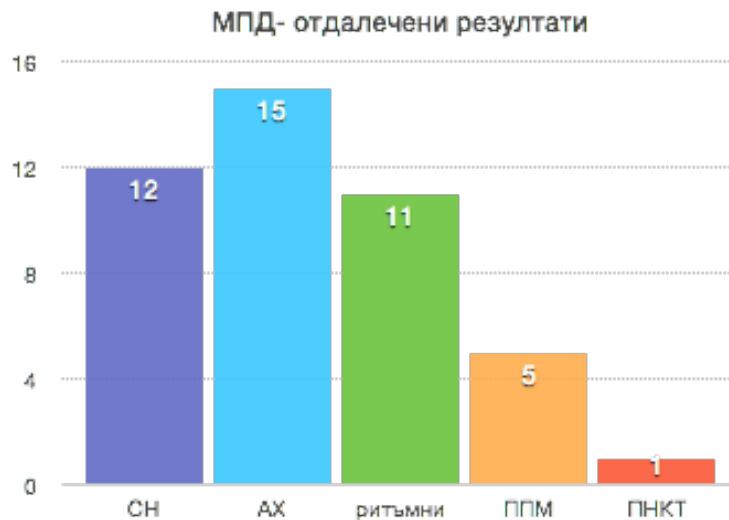
Схема 21. Акушерски усложнения при бременност с МПД



Родените деца са 71, четири деца са с МПД(5,6%), едно преносено дете с асфиксия, недонесените деца 9(12,67%) от четири бременности преди 36гс(2 прееклампсия + 2 близнаци и тризнаци) и едно мъртво раждане.

Паракардиални заболявания: Неврологични -6жени: 2 с ПНМК, 3 с Епилепсия, 1 мигрена; **Варици:** 3 бременности; **Бъбречни:** хроничен пиелонефрит, хидронефроза; **Белодробни:** ХОББ, Бронхиална астма; **Ревматологични:** системен лупс и болест на Рейно; **Синдром на Марфан;** **Ендокринологични:** диабет и щитовидна дисфункция;

Схема 22. Отдалечени резултати при проследяване на жените с междупредсърден дефект.



Отдалечените проблеми при проследяването на жени с МПД са умерена сърдечна недостатъчност, артериална хипертония, екстрасистолна артимия и пристъпно предсърдно мъждене и надкамерна тахикардия. Морбидността в групата е 78%. В групата няма данни за починали жени.

Схема 23. Отдалечени резултати при проследяване на жените с междупредсърден дефект



Междукамерен дефект (МКД, VSD) е с честота: 20-25% от всички ВСМ. При големи МКД- величината на Л-Д шънт зависи от белодробното съдово съпротивление, обикновено са коригирани в детството. **Рестриктивните МКД** са с голям градиент лява/дясна камера(чести при израстнали пациенти). **Хемодинамичните особености** при голям МКД са Л-Д шънт, ЛК дилатация и влошена систолна функция, може да се развие АоИ, БАХ и БСОБ. **Индикация за** транскатерърно затваряне или оперативна корекция в ЕКК са значим Л-Д шънт Qr/Qs над 1,5/1,0 с обемно обременяване на лявото сърце, обратима БАХ, Ао И, съпътстващи лезии на ДКИ път, субаортна стеноза, прекаран ендокардит. Възможен е остатъчен шънт или развитие на обструкция на ДКИ или ЛКИ. Рядко има AV блок и камерна аритмия. **Бременността** е без противопоказания при неусложнени МКД без БАХ. Контраиндикация за бременност е БСОБ.

Фигура 2. Междукамерен дефект

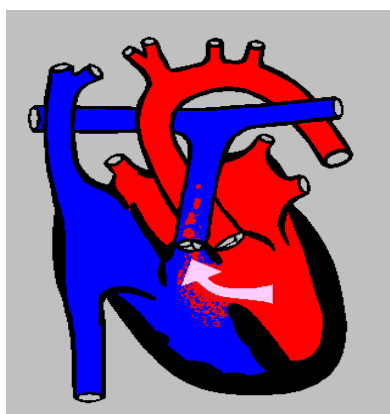
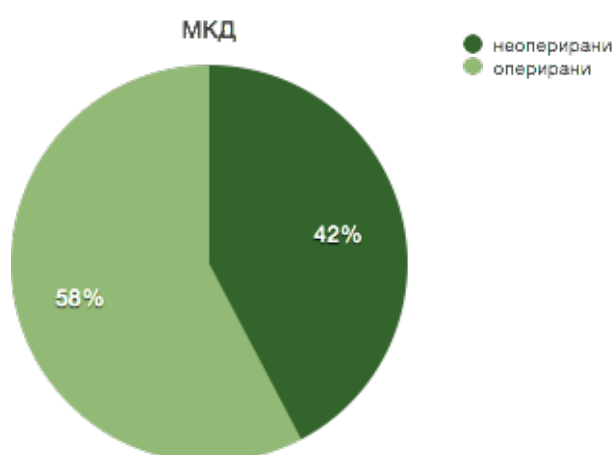


Схема 24. Сравнителен анализ на коригирани и некоригирани жени с МКД



В групата са проследени 10 жени, преобладават бременни с рестриктивен МКД неусложнен от СН и БАХ. Пациентките са толерирали добре бременността и не се е налагало включване на кардиологична

терапия. Сърдечно оперирани са три жени, едната е оперирана в детството, другата е оперирана едноетапно след секциото и третата е коригирана 3г след раждането.

Основните проблеми през бременността са сърцебиене, екстрасистолна аритмия, сърдечна недостатъчност -ИФК, перикарден излив и тромбофилия. При оперираните жени след раждането се наблюдава периситираща ЛК дилатация, СН-ИФК и екстрасистолна аритмия.

При жените с МКД са регистрирани 16бременности, от които един спонтанен аборт (тромбофилия!?).

Схема 25. Усложнения при бременни с МКД

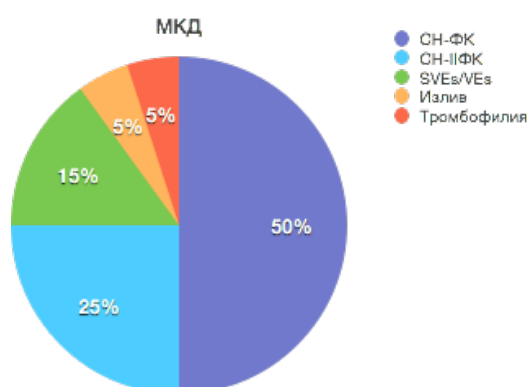
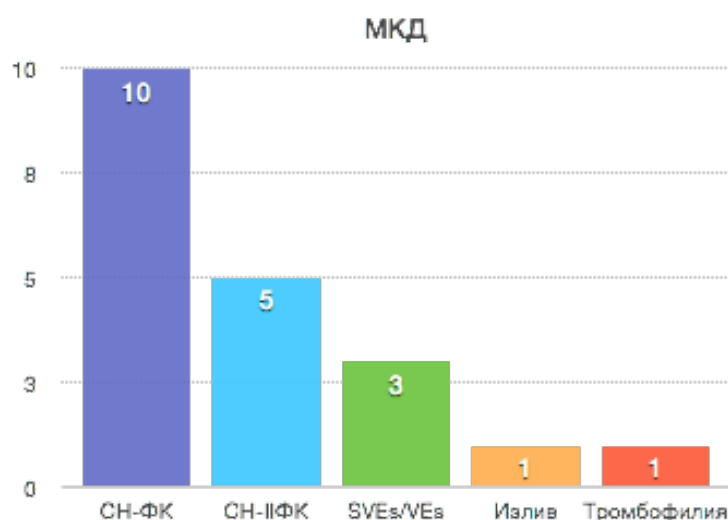


Схема 25. Усложнения при бременни с МКД



Хемодинамично незначимите МКД неусложнени от СН и БАХ не усложняват бременността. При проследяването няма данни за влошаване на сърдечния порок от бременността.

Схема 26. Изход на бременността с МКД



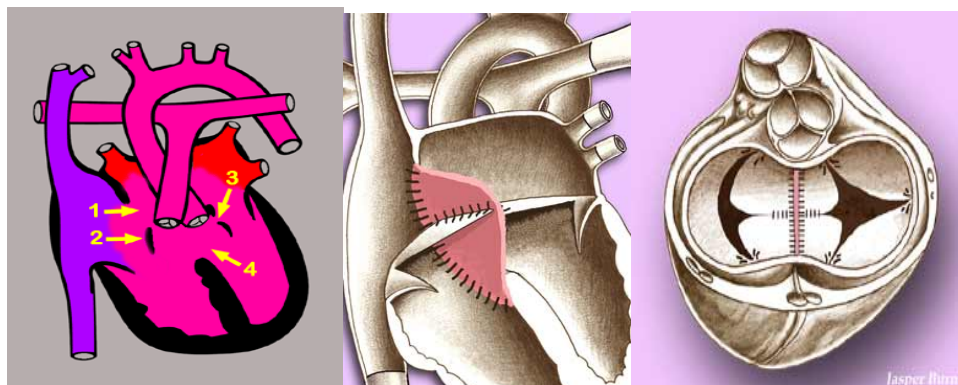
Родоразрешение чрез Цезарово сечение е проведено при 5 бременности поради сърдечна недостатъчност над втори функционален клас, екстрасистолна аритмия, синдром на Марфан. Родените деца са здрави.

Паракардиални заболявания има при 50% от жените: дисфункция на щитовидна жлезата (2 жени), бъбречни заболявания (2 пациентки), синдром на Марфан, тромбофилия, тромбоцитопения и лупус.

Няма починали жени в групата при отдалеченото проследяване.

Атрио-вентрикуларен септален дефект (AV-canal): Дефект на атриовентрикуларния септум с аномалия на атриовентрикуларните клапи. Честота: 5-7% от всички ВСМ. **Хемодинамика на Парциален AV-canal с Л-Д шънт** на предсърдно ниво с митрална инсуфициенция и диастолично обременяване на ДП и ДК, условия за белодробен венозен застой и по-бързо развитие на сърдечна недостатъчност. **Пълнен AV-canal с Л-Д шънт** на предсърдно и камерно ниво + митрална инсуфициенция е с развитие на сърдечна недостатъчност и белодробна хипертония. **Индикация за операция** при значим Л-Д шънт, значима лява AV инсуфициенция, субаортна стеноза. Реоперацията може да изисква митрално клапно протезиране. Симптоматичен/прогресиращ AV блок, предсърдна аритмия, особено при МИ.

Фигура 3. Атрио-вентрикуларен септален дефект (AV-canal):

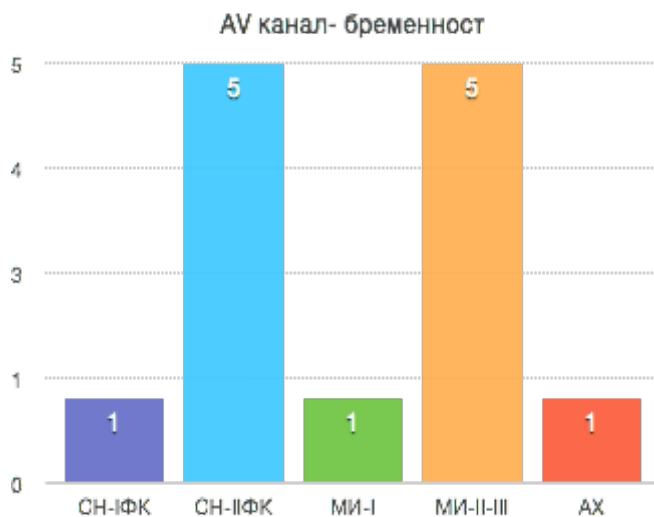


С добри отдалечени резултати, освен при лява AV инсуфициенция/ стеноза, белодробно съдова болест и късна субаортна стеноза.

Бременност е противопоказна при БСОБ.

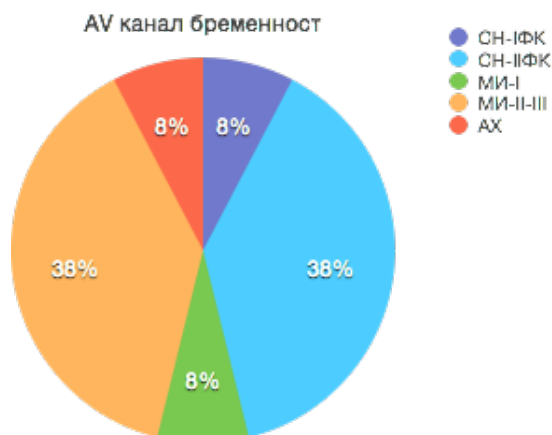
В проучването са проследени шест бременности при 4 жени с АВСД на възраст 24,5г(20-35г), три са коригирани в детството, една пациентка е оперирана една година след раждането.

Схема 27. Сърдечни компликации при бременност с AV канал



Основните рискови фактори в групата са сърдечна недостатъчност, значима митрална инсуфициенция и артериална хипертония, които са толерирани добре през бременността. Само при една пациентка е приложена терапия с дигиталис и дуретик през последния триместър и родоразрешение чрез Цезарово сечение. Останалите 5 бременности са родоразрешени вагинално, като при едното раждане е използван вакуум. Родени са здрави деца. В проследената група няма спонтанни аборти.

Схема 28. Сърдечни компликации при бременност с AV канал

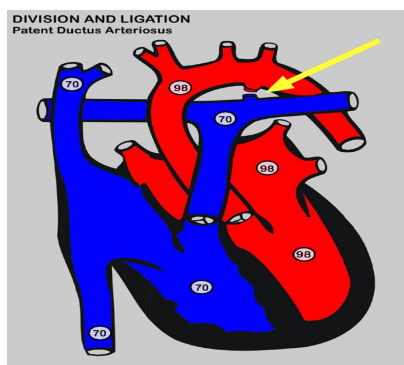


При отдалеченото проследяване се отбелязва тенденция за нарастване на митралната инсуфициенция, свързана с клефт и дисплазия на митралната клапа и няма пряка връзка с бременността. Морбидността в

групата е висока 75%, изразява се със значима митрална инсуфициенция, умерена сърдечна недостатъчност, проводни нарушения и артериална хипертония. При проследяване в групата няма данни за починали пациентки.

Персистиращ артериален канал /ПАК, ДАП, Ductus Botalli/ с честота 5-10%. Характеризира се с Л-Д шънт на съдово ниво, обемно диастолично обременяване на ЛК и ЛП, белодробна хиперволемиа и повишен кръвоток в аорта асценденс. **ПАК** с малък Л-Д шънт до късна възраст е без хемодинамични последици. **ПАК** с умерен и голям Л-Д шънт води до БАХ и БСОБ. **Усложнения:** Сърдечна недостатъчност, инфекциозен ендокардит, Синдром на Eisenmenger, парадоксален емболизъм, аневризма/руптура. **Корекция на ПАК: Интервенционално** транскатетърно затваряне и оперативна корекция при значим Л-Д шънт, независимо от възрастта. **Противопоказания** за интервенция тежка белодробна обструктивна болест, БАХ, дясно-ляв шънт.

Фигура 4. Персистиращ артериален канал



Бременността е без противопоказания при неусложнен ПАК без БАХ. Контраиндикация за бременност е БСОБ и синдром на Айзенменгер.

В проучването са включени 3 жени с ПАК на възраст 22г(17-31г), които са коригирани преди планиране на бременност. Две пациентки са оперирани в ранна детска възраст, без остатъчна белодробна хипертония и сърдечна недостатъчност ІФК, без ритъмно-проводни нарушения са с нормални бременности, родоразрешени вагинално. Една пациентка е с фамилност на порока (майка с ПАК), консултирана преди планиране на бременност с установено ЕКГ -ЛКО. ЕхоКГ: ЛКД-62мм. ФИ-59%. ДКД-15мм. ТИ-Іст. Очаквано систолно налягане в ДК-45мм.жив, АИ-Іст. МИ-ІІ+ст. ПИ-Іст. ПАК-9мм. Градиент Ао/БА-63мм.жив. Проведена е интервенционална процедура с АСО. Една година след процедурата е с патологична бременност с умерена БАХ/45мм.жив, артериална хипертония, сърдечна недостатъчност- ІІФК на фона на терапия с Небилет.

Рано коригираните пациентки са без остатъчна БАХ, СН-ІФК и нормални бременности и раждания. Рискът свързан с бременността се определя като нисък. Късната корекция на ПАК със значим Л-Дшънт с обемна БАХ, ЛК обременяване е с повишен риск свързан с

перисистираща умерена БАХ, СН-IIФК, артериална хипертония след интервенцията.

Изводи: при ВСМ с Л-Д шънт се установява висока морбидност, не е регистрирана смъртност при отдалеченото проследяване. При некоригираните пороци със значим Л-Д шънт се установява сърдечна недостатъчност втори и по- висок клас и повишена честота на ритъмни проблеми. ВСМ не е свързан със значими акушерски усложнения.

Резултати при ВСМ с дясно-ляв шънт

С развитието на кардиологията и сърдечната хирургия голяма част от жените с **Тетралогия на Фало** достигат детеродна възраст и имат нормална преживяемост. **Хемодинамичните проблеми** при оперираните с ТФ са остатъчни лезии ПИ/ПС, ДК дисфункция, ТИ, АИ, резидуален МКД и камерна екстрасистолия. При нарушена хемодинамика се установяват предсърдни аритмии, пълен AV блок и симптоматична КТ. Успешно коригираните жени толерират бременност, при мониториране на камерната функция и контрол на артериите.

Некоригираните пациентки обичайно са цианотични и бременността е високо рискова за майката и бебето, зависи от степента на цианоза (Sat O₂ под 85%). Повишаването на кръвния обем, венозното връщане в дясно предсърдие и пониженото периферно-съдово съпротивление увеличават дясно-левият шънт и влошават цианозата. Внезапните промени в белодробното или системното съдово съпротивление, могат да доведат до значими хемодинамични нарушения и засилване на цианозата или смърт. Инфекцията допълнително понижава периферното съдово съпротивление и се засилва цианозата от увеличаване на Д-Л шънт. Необходимо е да се избягват вазодилататори. Детето е преждевременно родено или с ниско гестационно тегло, често с различни малформации. Препоръчва се корекция на порока преди планиране на бременност, което подобрява прогнозата, но съществува риск за унаследяване на аномалии. Необходимо е да проведе генетична консултация за оценка на феталния риск. При майка с Тетралогия на Фало рискът от унаследяване е 2,5-4%, при баща 1,5%.

В групата с цианотични ВСМ Тетралогия на Фало са проследени 25 жени на възраст 28,4г (20-51г) с 35 бременности (от които две са след ин-витро процедури и една стимулирана бременност). Пациентките са ацианотични през бременността. Проведени са два аборта по медицински показания поради ППТ, СН-II-IIIФК. Няма данни за спонтанни аборти. Двадесет и три от пациентките са хирургично коригирани преди детеродна възраст /25 операции, една пациентка е оперирана трикратно поради остатъчен МКД и дегенерация на пулмоналния хомографт/. Две от проследените пациентки не са коригирани преди бременността, поради компенсирана хемодинамика и липса на цианоза. Едната е оперирана 15г. след раждане поради нарастваща субпулмонална стеноза и ИЕ на ТК. При 1/3 от пациентките са описани паракардиални страдания: с най-голяма честота са гинекологичните проблеми, анемия, епилепсия и неврологични заболявания.

Жените с ТФ са проследени с **ЕКГ**: за ритъм, ширина на QRS и обичайно имат пълен ДББ. При клинична симптоматика и влошена хемодинамика е провеждан Холтер ЕКГ и **РЕП** за оценка на физическия капацитет и аритмии. **Ехокардиография**: за оценка ПИ, ДКИП, ДК размер/функция, ТИ, АИ, ЛК функция и остатъчни лезии.

Таблица 21. Кардиологични проблеми при бременни с Тетралогия на Фало

Кардиологични проблеми	Бременности
Предсърдна екстрасистолия	7
Камерна екстрасистолия	7
Пристъпно предс. мъжден/трептене	2
Артериална хипертония	2
Сърдечна недостатъчност	14

По време на бремеността е регистрирана **екстарсистолна аритмия предсърдна при 7 жени и камерна ектопия при 7 бременни. Ритъмно-проводни нарушения придружени със сърдечна недостатъчност са били причината за прекъсване на две бременности.**

Две пациентки, които са забременели след стимулация и ин-витро процедура са с умерена **артериална хипертония**. Хормоналната стимулация повишава рискът от артериална хипертония през бременността от наши наблюдения.

При 14 бременности е отчетена **сърдечна недостатъчност** през последния триместър, като две от пациентките са изявена застойна сърдечна недостатъчност-IIIФК, от 9 лм наложила родоразрешение с Цезарово сечение и провеждане на медикаментозна терапия.

Основните предиктори за влошаване на хемодинамиката при бременни с Тетралогия на Фало са **ДК дилатация и дисфункция, сърдечна-недостатъчност, ритъмно-проводни нарушения, нестабилитет на хемодинамиката** дължащи се субоптимална корекция с умерена към значима **пулмонална инсуфициенция и последваща ДК дилатация и дисфункция.**

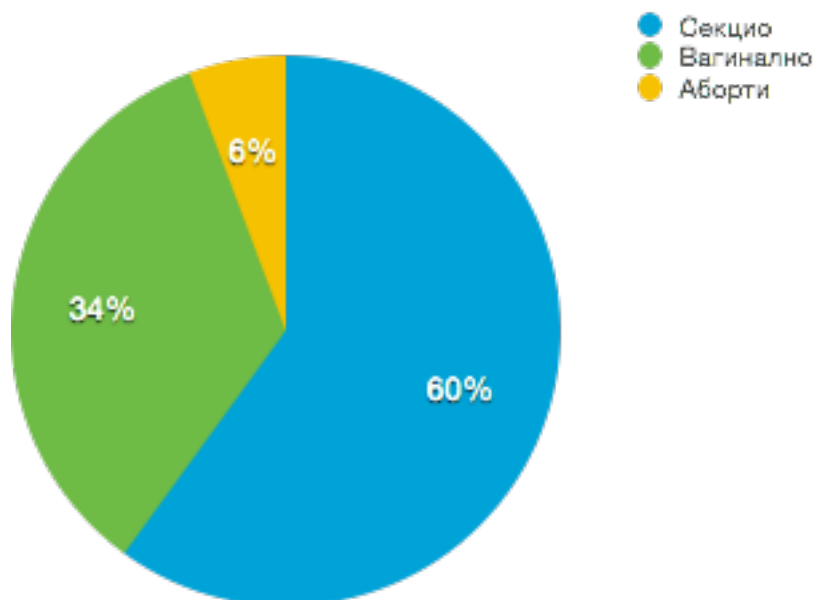
Умерена/ значима пулмонална инсуфициенция с ДК- дилатация и дисфункция, остатъчен МКД на фона обемното обременяване през бременността потенцират ритъмно-проводни нарушения и сърдечна недостатъчност. При остатъчен МКД, АоИ, значима обструкция на ДКИП и/или стеноза клоновете на ПА е уместно коригирането им преди планиране на бременността.

Схема 29. Кардиологични проблеми при бременност с Тетралогия на Фало



Възрастта в групата с Тетралогия на Фало не е рисков фактор, при оптимална хирургична корекция.

Схема 30. Изход на бременността при Тетралогия на Фало



Родоразрешението е по **нормален механизъм** при 12 бременности и чрез **Цезарово сечение** при 21 бременности обичайно в 38гс. Предпочетено е секциото за да може да бъде планирано родоразрешението /за разлика от световните препоръки, където препоръките са за вагинално родоразрешение/. Децата са родени след

38гс здрави. Само една бременност е разрешена 36гс поради двуплодна бременност и прояви на сърдечна недостатъчност с умора. Родени са 34 деца от 33 бременности /здрави 33+ 1?/, от които една двойка близнаци. Основен рисков фактор за бебето е наличието на цианоза. В проследената група няма жени с тежка хипоксемия и затова не са регистрирани деца с малформации и ВСМ.

Усложнения в перипарталния период с изразена сърдечна недостатъчност е документирана при две пациентки на възраст 26, 27г (10%) с тежко **пристъпно предсърдно трептене** родоразрешени чрез Цезарово сечение по кардиологични показания. Влошаването е по време и непосредствено след родоразрешението: Едната пациентка един час преди родоразрешението е с ППТ и СН-II-IIIФК. ПИ-IIIст. Без ефект от антиаритмичната терапия е проведено синхронизирано кардиоверзио на седмия ден. С прояви на сърдечна недостатъчност, лекувана с дигиталис, изоптин, диуретик. На 8м след родоразрешението е проведена ре-операция протезиране на ПК клапа. Другата пациентка е със СН-III-IVФК, ПИ-IIIст. ДК дисфункция, системен застой, перикарден, плеврални изливи и асцит на 10ден от цзаровото сечение. След проведено лечение с диуретик, АСЕ инхибитор, антиаритмична терапия на 6м ПИ-II, СН-IIФК . Пациентките са лекувани активно в постпарталния период, на продължаващо лечение при проследяването.

Отдалечени усложнения след бременност и раждане (6м-5г.):

При бпациентки е регистрирано **ППТ/ППМ** и приемат системна **антиаритмична терапия. Персистираща СН-IIIФК** при 4 пациентки, **проведена е ре-операция** при 3 пациентки **поради високостепенна пулмонална инсуфициенция, ДК дилатация и дисфункция, пристъпно предсърдно трептене/ мъждене, камерна екстрасистолия.** Една пациентка отказва операция въпреки изявената СН-IIIФК, ПИ-IIIст. ДК дилатация и дисфункция и ритъмно-проводна патология. От проследените пациентки няма данни за смърт през бременността, перипарталния период и отдалеченото проследяване.

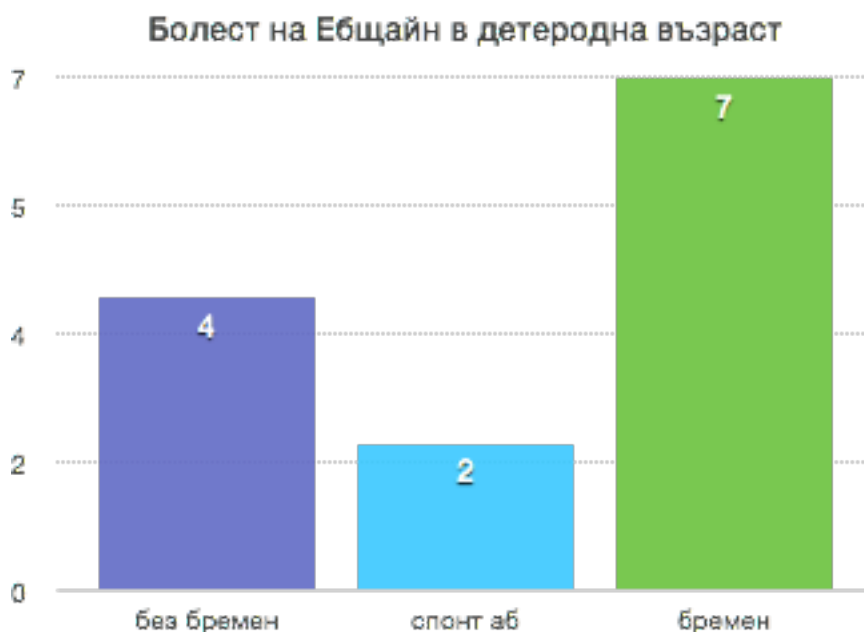
Отадалечени компликации след радикална корекция на Тетралогия на Фало: Пулмонална инсуфициенция, ДК дилатация и дисфункция, сърдечна недостатъчност, ритъмно-проводни нарушения и реоперация с пулмонално клапно протезиране. ДК дисфункция не винаги се повлиява след операцията.

Болестта на Ебщайн е рядка аномалия с широк спектър на анатомични особености, които определят началната изява и тежестта на симптоматиката, с честота под 5% от всички ВСМ. **Рецидив/ генетика:** 6% при засегната майка, 1% при засегнат баща, документиран са фамилни случаи. **Хемодинамичните проблеми** са: цианоза в покой и/или натоварване/Д-Л шънт на предсърдно ниво/, намален толеранс при натоварване, застойна СН/ Трикуспидална стеноза/ТИ, малка ДК и асоцирани лезии и ЛК аномалии. Наличие на инфекция води до допълнително понижаване на периферното съдово съпротивление и задълбочаване на цианозата от увеличаване на Д-Л шънт. ЕКГ е с типичен образ, предсърдни аритмии, свързани с преексцитация и

предсърдна дилатация, които с възрастта се увеличават. Провеждан е **РЕП** за оценка на ФК, цианоза, толеранс към натоварване и аритмия. Ехокардиография за оценка на дисплазия и тежест на изместване на ТК и ТИ, ДК размер и функция, обструкция на ДКИП, асоциирани лезии и ЛК функция. **Бременността** е добре толерирана освен при цианоза и СН. Фетуса е в риск при цианотична майка.

В проучването са включени десет жени в детеродна възраст с болест на Ебщайн. Три жени са оперирани в детска възраст /на 8,10,12г/- Трикуспидално клапно протезиране и Пластика на междупредсърден дефект поради разгърнатата форма на заболяването с цианоза, ограничен функционален капацитет, задух и сърдечна недостатъчност и ре-оперирани(33%). Две жени са починали в периода на проследяване от застойна сърдечна недостатъчност. Пациентките с разгърнатата форма на болестта са с изразена морбидност, намалена продължителност на живот(24г) и смъртност 20%. При четири пациентки(40%) няма данни за успешна бременност на фона на медикаментозно лечение за хронично предсърдно мъждене от дилатацията на ДП и ДК, ДК дисфункция със сърдечна недостатъчност. При проследяването пациентките са със СН от първи до четвърти функционален капацитет. Една пациентка е с добър функционален капацитет без терапия.

Схема 31. Жени с болест на Ебщайн в детеродна възраст



Регистрирани са два спонтанни аборта, седем бременности при бжени, при които не е коригирана ТК и толерират добре порока си, без изявена сърдечна недостатъчност. Само една жена е с две успешни бременности. Средната възраст по време на бременността е 23,57г. (16-32г). Трикуспидалната инсуфициенция е до II+ст. Една от пациентките е оперирана на 15г. възраст, пластика на МПД, а е поставена диагноза Ебщайн през 30гс от бременността. При 5 бременности няма регистрирани данни за сърдечна недостатъчност и цианоза при майката. Най-

комплицирани са бременностите при най-възрастните/26 и 31г/ бременни, при които са регистрирани и спонтанните аборти. С данни за кислородна сатурация около 90% / през бременността в границите 85-92%/, сърцебиене и прескачане и прояви на СН- I-IIФК от 20гс до СН-II-IIIФК- 35гс. с ХВН-II и отоци. Другата жена е с разгърната форма на заболяването, СН-II-IIIФК и изразена цианоза SatO₂ -75% и е с данни за пreeклампсия. Проведено е Цезарово сечение по спешност усложнено с БТЕ и ЛК тромбоза. Сърдечно оперирана на 36ден след раждането с тромбектомия на ЛК и Трикуспидално клапно протезиране.

Схема 32. Жени с болест на Ебщайн в детеродна възраст



Предиктори за влошаване на болестта на Ебщайн са разгърната форма на болестта, наличие на цианоза, ДК дисфункция, ритъмно-проводни нарушения и нестабилитет на хемодинамиката.

Три бременности са родоразрешени вагинално без компликации и четири чрез секцио цезареа/ акушерски и кардиологични показания. При отдалеченото проследяване/от 1до 10г/ на родилите жени най-честите оплаквания са сърцебиене, прескачане и гръден дискомфорт. Жените са със задоволителен функционален капацитет, без изявена сърдечна недостатъчност /СН- I-IIФК/. От ехографското проследяване има **умерена диастолна дисфункция на ДК, без данни за изразена систолна камерна дисфункция. Дилатация на ДП.** В подгрупата с регистрирана бременност няма починали. При две от жените има влошаване на симптоматиката в трети триместър от обемно обременяване, ниското периферно съдово-съпротивление и увеличеният Д-Л шънт през МПД. Субективните оплаквания са наложили включване на поддържащо лечение с Магнезии и Паматон с добър ефект.

От 10 жени в детеродна възраст със малформация на Ебщайн, при четири няма регистрирани бременности, седем успешни бременности на 6

жени, два спонтанни аборта (2лм и 4лм), при неоперирани и толерирали добре порока си, без изявена сърдечна недостатъчност. **Бременността и раждането са влошили клиничния ход на порока при две жени(20%), като при една жена е регистрирано критично влошаване в постпарталиния период, наложило сърдечна операция.**

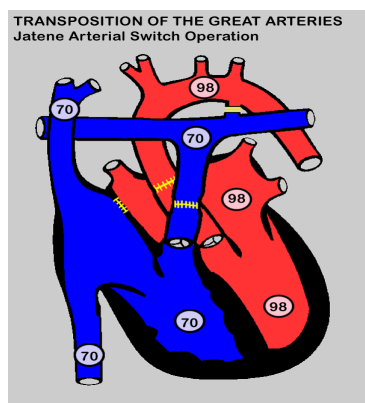
Шанс за бременност на фона на ВСМ - Аномалия на Ебщайн- 60%, а успешно завършила бременност с родоразрешение е при 77,7%. Бременността е добре толерирана освен при цианоза, ритъмни нарушения и СН. Родените седем деца са родени след 37гс, здрави без данни за ВСМ. При отдалеченото проследяване, не се е наложила оперативна корекция при 5пациентки(83,4%).

Жените са с добър функционален капацитет, **СН I-IIФК. Персистира дилатацията на ДП и ДК, умерена ТИ при съхранена камерна функция. При 83,34% от родилите жени няма убедителни доказателства, че има трайно влошаване на ВСМ. Водещ проблем е ритмично-проводната патология, сърдечна недостатъчност при проследяването.**

Комплексни цианотични ВСМ

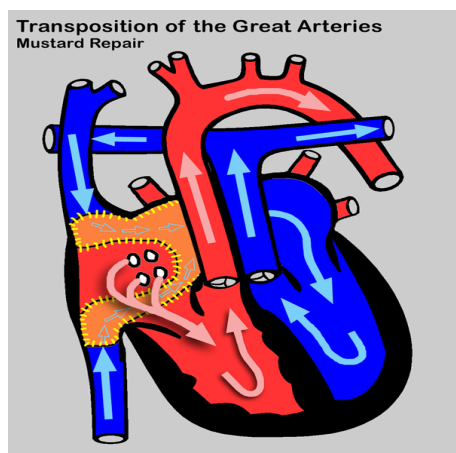
Комплексните сложни цианотични ВСМ се оперират в България с добър успех през последните десетилетия. В резултат броят на жените с комплексни вродени сърдечни пороци в детеродна възраст в бъдеще ще нараства.

Транспозиция на големите артерии (ТГА) е с честота около 5%/ВСМ. Анатомичната корекция Jatene / Артериален суитч/ е с оптимална възраст за корекция 2-3седм. В България се провежда рутинно след 2000г, до този момент е с висока периоперативна смъртност около 30%, но с далечна по-добра прогноза. Потенциалните късни компликации включват стеноза на клоновете на белодробната артерия, клапна регургитация на нео-аортата, дилатация на нео аортния пръстен, надклапна аортна и пулмонална стеноза, камерна дисфункция. Аритмия свързана с кардиохирургията и коронарни стенози. Все още е мълък броя на пациентките с ТГА с проведена корекция Arterial switch в световен мащаб, при които е описана бременност.



Първоначалната оперативната техника е Атриален суитч, въведена от Mustard и Senning. Пациентите са с ниска ранна периоперативна

смърност, значима късна морбидност, обструкция на тунела, ДК недостатъчност с риск от внезапна ритъмна смърт. Обикновено пациенти с **Mustard/ Senning** доживяват зряла възраст.



Девојките от првата генерација с Атриален суитч сега достигат до детеродна възраст. **Хемодинамични проблеми са обструкција на вътрепредсърдниот тунел** по-честа при **Mustard, TI и ДК недостатъчност**. ЕКГ с ДКО, аритмија бавен нодален ритъм, рядко налагащ пейсиране. Тахиаритмии при предсърдно трептене с висока честота са с повишен ризик од късна внезапна смърт. Провеждане **Холтер ЕКГ** за откривање на скрита аритмија, но не предсказва внезапната смърт. При рефрактерни аритмии се провежда ЕФИ/РФА. **РЕП** се провежда за оценка на функционалниот капацитет и аритмија. **Ехокардиографија** за оценка системната камерна функција, обструкција на тунела, TI и сателитни аномалии.

Вклучените седем жени во проучвањето се на средна възраст - 27,57г. (24-37г.). При диспансерното проследување пациентките се добър функционалниот клас с прояви на СН –IIФК, само нај-възрастната(37г) е с начална ДК дисфункција, СН-II-IIIФК. Две отжените се с кардиологична терапија за СН. Четири пациентки се с регистрирана ритмно-проводна патологија. На една е поставен кардиостимулатор поради синкоп и AVблок. При две е назначена антиритмна терапија за екстрасистолна аритмија. **Групата е с висока морбидност(71,42%)**. Една починала пациентка (ЕСН) на 28г. възраст од дисфункција на системната ДК, тежка застојна срдечна недостатъчност и белодробна хипертензија 62/35/44мм.жив., поради AVблок-IIIст. е поставен РМ. Проведена е интервенционална процедура без клинично повлиявање.

Во проследената група жени ТГА с корекција на Сеннинг **основните проблеми са дисфункција на системната дясна камера, нараставање на дясната AV инсуфициенција, СН и ритмно-проводни нарушенија**. Во хода на проучвањето функционалниот клас СН е меѓу I-IIФК до IVФК. При четири жени не е регистрирана успешна бременност, веројатно сврзано с прояви на срдечна недостатъчност. **Успешна патологична бременност е регистрирана при 3 жени (42,85%)** на възраст 29,6г(25-37г). През бременоста се установи **ограничен функционален капацитет, засилвање на екстрасистолната аритмија и влошаване на камерната функција на системната дясна камера с нараставање на дясната AV**

инсуфициенция, СН-II-IIIФК след 30гс. Лечението е с ограничаване на физическата активност, магнезии и ограничаване на приема на сол. Родоразрешението при две от жените е чрез планово Цезарово сечение 35г и 37гс. по кардиологични показания. Едното дете е недоносено с ниско гестационно тегло. Възстановяването на жените е около 2м след раждането. **При две пациентки има възстановяване на камерната функция след родоразрешението, но при едната персистира екстрасистолната аритмия.**

Бременност и раждане е възможно при стриктен контрол от мултидисциплинарен екип при възраст под 30г, когато все още не е развита ДК дисфункция. Родоразрешението е прецизира индивидуално в зависимост от настъпилите усложнения. При проследените бременни жени се отбелязва умерена сърдечна недостатъчност в третия триместър от бременността и екстрасистолна аритмия. В групата на проследени жени вероятността за бременност е ниска 57,15%. **Няма съществено влошаване на естествения клиничен ход на заболяването, пациентките са със запазен функционален капацитет след бременността и родоразрешението. При една от пациентките персистира екстрасистолната аритмия и след раждането и най-вероятно няма връзка с бременността. Смъртността в групата 14,28%, но не е свързана с бременност.**

Fontan тип циркулация е еднокамерна корекция, при различните варианти на комплексни сложни цианотични сърдечни аномалии с обща камера, когато е невъзможна двукамерна корекция. При унивентрикуларна корекция се създават две отделни циркулации с функционирането на една камера, при която цялото системно венозно връщане е насочено към белите дробове чрез множество модификации. **Пациентите не са цианотични, но са изложени на продължителен риск от нисък сърдечен дебит, СН и предсърдни аритмии. Късна СН дори в най-успешните случаи на корекция. Хемодинамичните проблеми са свързани с функцията на системната камера и липса преднатоварване и съдова резистентност. Обструкция при Фонтан анастомозите, предсърдна дилатация, белодробна венозна обструкция и хронична венозна хипертония. AV клапна недостатъчност. Десатурация/ парадоксална емболия при фенестриран Fontan при някои белодробни артерио-венозни малформации.**

ЕКГ: ритъм с дисфункция на синусовия възел, чести предсърдни аритмии зачестяват в хода на проследяването. **Холтер ЕКГ** се провежда рутинно и при симптоматична аритмия. **РЕП** за определяне на поносимостта към натоварване и оценка на аритмиите.

Ехокардиография за оценка на камерната функция, AV инсуфициенция, остатъчен шънт, обструкция при Фонтан анастомозите, тромбоза в предсърдието. **Нерешени проблеми:** Индикации за и резултати от конверсия на Фонтан, резултат от TCPC, медикаментозна терапия за декомпенсираната системна камера и роля на ACE инхибиторите и антикоагуланти. **Изходът на бременността зависи от функционалния клас и камерната функция.** Висок риск за майката при компроментиран Фонтан. В световен мащаб сърдечната корекция по типа на Fontan циркулация, **бременността е свързана с висок риск от усложнения.**

Най-често с **ритъмни нарушения и влошаване на ФК-СН**. Пациентките с O2 Sat <85% в покой, с подтисната систолна камерна функция и/или умерена до високостепенна AV инсуфицинция и наличие на протеин губеща ентеропатия е препоръчително да не забременяват (III). Преценяват се внимателно рисковете от евентуална бременност. Отбелязана е **висока честота на спонтанни аборти и висок риск за малоформации при фетуса. Рискът от аборт през първия триместър е около 30%. Честотата на преждевременното раждане с ниско гестационно тегло на новороденото е повишена. Феталната смъртност достига до 50%**. Необходимо е често проследяване през бременността и първите седмици след раждането. При влошаване на симптоматиката се препоръчва ранно Цезарово сечение. Уместно е включване на антикоагулант за предотвратяване на тромбоза на кондюита (IIa C).

Табл 22. Жени в детеродна възраст с комплексни цианотични ВСМ

Име ЕГН	Диагно За	Опера ция	СН-ФК	Ритъм-проводн	Бремен	Изход
ННК 80 153	Обща камера ПА	Фонтан 1993	ФК-III-IV Асцит	ППМ VES	Не	Неуспешна трансплант exitus letalis 2014
ОКТ 76 152	Обща камера, суб ПС	Фонтан РМ 2000 CRT2010	ФК-III	VES ППМ	Не	Чакаща листа за трансплант. exitus letalis
НАК 83	Д-ТГА обща камера, суб ПС	Фонтан 1993	ФК-I-II	Не	Не кандидат invitro	ФК-I-II
ГВИ 91	Обща камера, суб ПС	ТСРС(тогала каво-пулм анастомоза 2006г)	ФК- II	Сърцебиене, прес качане	2011брем СН-II, цианоза при усилие 35sc недоносено	ФК- II
ДТП 62	КТГА обща камера, суб ПС	Фонтан 2004	ФК- II-III	VES ППМ 2015	1993 sc цианоза БТЕ Дете болно	ФК-II-III ППМ ХВН

В проследената група на оперираните пациентки с еднокамерна корекция при четри е проведена корекция по Фонтан, а при една е проведена тотална каво-пулмонална корекция. Жените са на средна възраст възраст 34,5г(26-55г). Основните проблеми в групата са **ограничен функционален капацитет, СН- II-IIIФК**. При четри от пациентките се е наложило лечение с диуретик, АСЕ инхибитор. Установена е разнообразна **комплексна ритъмно-проводна патология**: екстрасистолна аритмия (4жени), ППМ (3пациентки), AVблок-IIIст. **Засилване на цианозата при физически усилия.**

Смъртността в групата е 40% в резултат на тежка застойна СН-III-IVФК и ритъмна-проводна патология: пристъпно предсърдно мъждене, екстрасистолна аритмия, AVблок-IIIст, наложила лечение с антикоагулант- Синтром, Кордарон и бетаблоккер. Въпреки проведеното лечение в пълен обем пациентките са с тежка застойна сърдечна недостатъчност и са включени в чакащата листа за сърдечна трансплантация. При едната е поставено изкуствено сърце, а другата е сърдечно трансплантирана. Двете пациентки са с летален изход след процедурите. **При всички пациентки има СН, най-висок клас (IIIФК) при оперираните с Фонтан, а при тоталната кавопулмонална анастомоза е IIФК**. При три от жените няма данни за забременяване по нормален механизъм. Най- вероятно причината е сърдечната недостатъчност и системен застой. При пациентката с ТСРС (тотална каво-пулмонална анастомоза 2006г) е с патологична бременност със СН и цианоза при усилие. С преждевременно раждане в 35гс.

В проучването няма данни за успешна бременност при жени коригирани с Фонтан най-вероятно вследствие на СН и системен застой.

Четвъртата жена има успешна патологична бременост преди операцията по метода на Фонтан, усложнена с БТЕ. Родено е недоносено дете чрез Цезарово сечение по кардиологични показания. Поради цианозата преди операцията детето е с полималформативен синдром и IQ под 80%.

При всички има прояви на сърдечна недостатъчност ФК-II-IV. **Бременността е с честота е 40%, високо рискови 2 патологични бременности**. Едната е била на фона на СН и артериална хипертония с лечение за камерна дисфункция и Хепарин. Другата е със засилване на цианозата при усилие. Втората е усложнена с БТЕ. Трите жени са родоразрешени чрез Цезарово сечение по кардиологични показания. Родени са **две живородени деца в 35-37гс, недоносени с ниско гестационно тегло**.

Въпреки малкият брой патологични бременности на фона на висок клас СН и хипоксемия, ефекта на бременността върху еволюцията на сърдечното заболяване е с влошаване на кардиологичния статус поради крехкото равновесие на хемодинамиката на фона на повишените функционални потребности по време на бременност.

Изразената цианоза и хемостазиологичните нарушения при цианотичните комплексни малформации, правят бременността високо рискова не само за жената, но и за живота и здравето на детето. В такива случаи е по-добре да се дават съвети за предпазване от бременност.

При отдалеченото проследяване на родилите жени са с висок функционалния клас СН на поддържащо лечение за диуретици, АСЕ инхибитор, антикоагуланти и антиритъмна терапия. **Естествената еволюция се влошава с напредването на възрастта, камерната дисфункция и акцелерирани ритъмно-проводната патология.**

Неоперабилни комплексни цианотични сърдечни малформации с белодробна артериална хипертония.

Табл. 23. Характеристика на пациентките в детеродна възраст с Цианотични комплексни ВСМ включени в проучването.

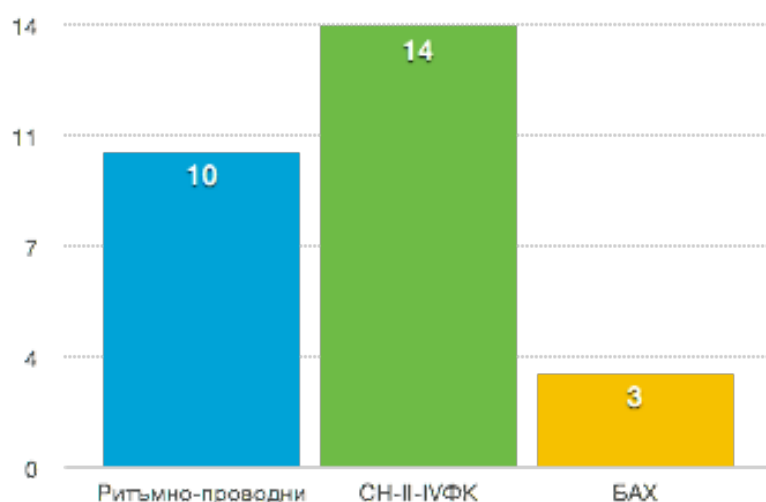
Име ЕГН	Диагно за	Цианоза/ Белодроб. Хипертон	СН-ФК	Ритъм-проводн и /ЕхоКГ	Бремен	Изход
1. ТДС 67 155	Д-ТГА. обща камера, суб ПС. Малък ПАК	Цианоза	СН-II	ХПМ		ФК-II-III. Хистерек томия
2. БХТ 78 126	Декстрок Атр дясн АВкл.П. атр МКД АИ-I+, АВИ-II. ПАК	Цианоза	СН-II	VES ППМ	Ібр 2002 Спонт. аборт 2лм	СН-II VES ППМ
3. МПС 79 154	Д-МГА, обща камера, БАХ	Цианоза БАХ	СН-II-III	ППМ		ФК-III БАХ Exitus/2015
4. МВ С 89 263	АВканал БАХ	Цианоза БАХ	СН-II-III	VES	Ібр 2016 7л.м Exitus/ 2017	ФК-III БАХ Exitus/2017

При пациентки с комплексни цианотични сърдечни малформации, при които не е проведена оперативна корекция поради субкомпенсиран кардиологичен статус или белодробна хипертония основните проблеми са **хипоксемията** и свързаните с нея хемостазиологични нарушения и белодробна хипертония. Всички жени са със **СН -II-IIIФК и ритъмно-проводна патология: екстрасистолна аритмия, пристъпно/хронично предсърдно мъждене и БАХ**. Пациентките са на поддържаща кардиологична терапия. Няма данни за успешна бременност. Една жена е с данни за спонтанен аборт 2лм. на фона на тежка хипоксемия и

хемостазиологични нарушения. При другата пациентка въпреки, че е разяснен рискът от белодробната хипертония и цианозата е с регистрирана бременност, консултирана блм с прояви на изразена цианоза Sat O₂ -81%, супрасистемна белодробна хипертония, СН-IIIФК и екстрасистолна аритмия. При пренаталната диагностика дете с ВСМ. Отказа хоспитализация в специализирана клиника. Две седмици след това е с гинекологично кървене, от плацента превия родоразрешена по спешност по район. Починала след раждането с тежка сърдечна недостатъчност и ДИК синдром. Детето починало на 3ден след раждането. При другите две пациентки няма данни за регистрирана бременност.

Препоръчва се жени с БАХ и хипоксемия да не забременяват, защото рискът е екстремно висок. Хипоксемията е рисков фактор за ниско гестационно тегло, недоносеност и ретардация на детето. Смъртността за плода е висока- 50%, рискът от трайни последици за детето е неприемливо висок. Жените с комплексни цианотични ВСМ са с повишен риск при бременност, независимо да ли са коригирани. Морбидността в групата е висока и основните проблеми са СН с дисфункция на системната камера, БАХ, ритъмно-проводна патология на фона на поддържаща медикаментозна терапия. Смъртност в групата е 25% защото пациентките включени в проучването са малко. Единствената бременност е неуспешна завършила с смърт на майката и детето през 7лм. Повечето от кардиологичните медикаментите не са подходящи по време на бременност.

Схема 32. Кардиологични компликации при пациентки в детеродна възраст с Цианотични комплексни ВСМ



Групата е с висока морбидност, намалена продължителност на живот въпреки проведените хирургични интервенции. Смъртността в групата е 29,41% на средна възраст 30,8г. При една пациентка леталният изход е свързан с бременността на фона на супрасистемна БАХ, сърдечна недостатъчност, екстрасистолна аритмия, AV канал и тежка хипоксемия.

В групата с Д-Л шънт при 12 пациентки няма регистрирана бременност. При болест на Ебщайн, ТГА и комплексни цианотични ВСМ са с ниска вероятност за бременност и с повишен риск от спонтанни аборти. Проследени са 42 бременности при 38 жени, три спонтанни аборта, една жена и бебето са починали след раждането.

Табл. 24. Сравнителен анализ при цианотични ВСМ

Порок	Фало	Ебщайн	ТГА	Унивентрик	Комплексни
	25 жени	10 жени	7 жени	Корекция 5 жени	цианотични 4 жени
Неуспешна бремн	0	4	4	2	2
Бремен	35	7	3	2	2
Спонтан аборт	0	2	0	0	1
Раждане	35	7	3	2	1/почин

Успешните бременности са патологични и рискови за майката и плода. Децата са недоносени с ниско тегло за гестационната възраст. При цианотични пациентки има починало дете на 3ден след раждането, а другото е с полималформативен синдром. Основните предиктори за влошаване на майката с ВСМ- Д-Л шънт са субкомепнсирана хемодинамика, висок клас СН, ритъмно-проводни нарушения, хипоксемия и риск от тромбемболични усложнения.

Сравнителен анализ на групите с Л-Д шънт и Д-Лшънт

Табл. 25. Разпределение и сравнителен анализ за риск между групите „с Л-Дшънт“ и „с Д-Лшънт“

риск фактор	Група				Общо		χ ²	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	38	50,7	3	5,9	41	32,5	27,74	1	<0,001
Да	37	49,3	48	94,1	85	67,5			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Установи се статистически значима разлика на рисковите фактори в полза на групата с Д-Лшънт. Намираме по-висок процент на сърдечна

недостатъчност с по-висок ФК, ритъмно-проводна патология и анамнеза за субкомпенсирана хемодинамика след сърдечна хирургия.

Схема 33. Сравнителен анализ на рисковите фактори в групите Л-Д шънт и с Д-Л шънт

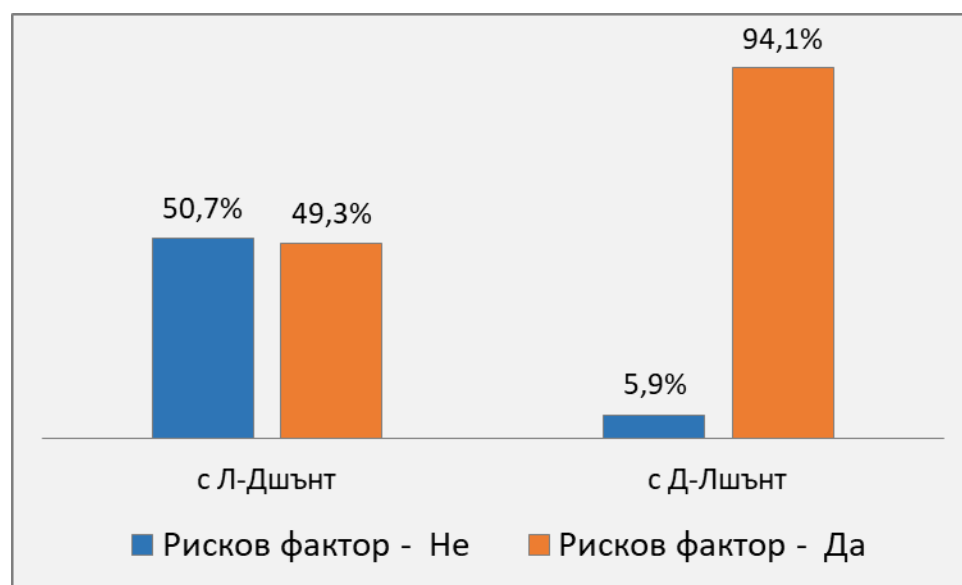


Табл. 26. Сравнителен анализ на фамилна анамнеза в групите с Л-Д и Д-Л шънт

фамилна обременен	Група				Общо		X ²	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	71	94,7	46	90,2	117	92,9	0,92	1	0,339
Да	4	5,3	5	9,8	9	7,1			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

По отношение на фамилната обремененост не се установява статистически значима разлика в двете групи.

В групата с дясно-ляв шънт откриваме статистически значима разлика по отношение на сърдечната анамнеза, свързана с предходни процедури и медикаментозно лечение.

Табл. 27. Сравнителен анализ на сърдечна анамнеза в групите с Л-Д и Д-Л шънт

сърдечна анамнеза	Група				Общо		χ^2	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт		N	%			
	N	%	N	%					
Не	18	24,0	0	0,0	18	14,3	14,28	1	<0,001
Да	57	76,0	51	100,0	108	85,7			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Табл. 28. Интервенции и проведени в групите

Интервенция	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт		N	%
	N	%	N	%		
без интервенция	56	74,7	43	84,3	99	78,6
АСО/ интервенция	15	20,0	1	2,0	16	12,7
СРТ/ ресинхронизация	0	0,0	1	2,0	1	0,8
PM- Pace Maker	2	2,7	0	0,0	2	1,6
БВП /балонна валвулопласт	0	0,0	1	2,0	1	0,8
РФА/ радиофреквентна абл.	2	2,7	0	0,0	2	1,6
ЕКВ/ електрокардиоверзио	0	0,0	2	3,9	2	1,6
БАСС / балонна атриосептостомия	0	0,0	3	5,9	3	2,4
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

Интервенционалните процедури са дефинитивно лечение на ВСМ с Л-Д шънт. Докато при пороците с Д-Л шънт те са само палиетивна процедура.

Табл. 29. Операции проведени в групите с Л-Д и Д-Л шънт

Операция	Група				Общо		χ^2	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт		N	%			
	N	%	N	%					
Не	37	49,3	11	21,6	48	38,1	18,27	2	<0,001
Първа	37	49,3	30	58,8	67	53,2			
Втора	1	1,3	10	19,6	11	8,7			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Цианотичните пациентки с Д-Л шънт за достигнат до детеродна възраст са преживявали оперативна корекция в детството и са на поддържаща терапия.

Установява се статистически значима разлика в двете групи по отношение на СН. При пациентките с Л-Д шънт съдечната недостатъчност е с нисък функционален клас. В групата Д-Л шънт 15,7% от проследените жени са с изразена СН.

Табл. 30. Функционален клас сърдечна недостатъчност в двете групи

СН-ФК NYHA	Група				Общо		X ²	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
I ФК	40	53,3	14	27,5	54	42,9	14,36	3	<0,001
II ФК	34	45,3	29	56,9	63	50,0			
III ФК	1	1,3	7	13,7	8	6,3			
IV ФК	0	0,0	1	2,0	1	0,8			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Табл. 31. Сравнителен анализ на изявена сърдечна недостатъчност в групите с Л-Д и Д-Л шънт

СН-ФК	Група				Общо		X ²	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
I+II ФК	74	98,7	43	84,3	117	92,9	9,429	1	0,002
III+IV ФК	1	1,3	8	15,7	9	7,1			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

В двете групи се установява ниска степен на начална артериална хипертония. АХ няма отношение за покачване на риска при ВСМ с шънт.

Табл. 32. Сравнителен анализ на Артериална хипертония в групите с Л-Д и Д-Л шънт

АХ	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	65	86,7	48	94,1	113	89,7	2,06	2	0,357
I стадии	9	12,0	3	5,9	12	9,5			
II стадии	1	1,3	0	0,0	1	0,8			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

В групата с Л-Д шънт преобладават пристъпите на сърцебиене свързано с обемно обременяване на сърдечните кухини. При ВСМ с дясно-ляв шънт се установява предимно ДКО и пристъпно предсърдно мъждене, дължащо се на дилатация на ДК и ДП.

Табл. 33. Сравнителен анализ на ЕКГ в групите с Л-Д и Д-Л шънт

ЕКГ	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
синусов ритъм	21	28,0	1	2,0	22	17,6
SVEs /надкамерни екстрасистоли	3	4,0	3	6,0	6	4,8
VEs / камерни екстрасистоли	5	6,7	1	2,0	6	4,8
ППМ / пристъпно предсърдно мъждене	1	1,3	5	10,0	6	4,8
КТ /камерна тахикардия	0	0,0	1	2,0	1	0,8
AV-II Атрио-вентрикуларен блок-I	1	1,3	1	2,0	2	1,6
AV-IIIст	1	1,3	0	0,0	1	0,8
ЛКО /левокамерно обременяване	1	1,3	0	0,0	1	0,8
PM - ритъм Pace Maker	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Ритъм от СРТ	0	0,0	1	2,0	1	0,8
ДКО /ДКобременяване	1	1,3	12	24,0	13	10,4
ДББ /десен бедрен блок	2	2,7	17	34,0	19	15,2
ПНКТ / пристъпна надкамерна тахикария	38	50,7	0	0,0	38	30,4
ПМ - предсърдно мъждене/трептене	1	1,3	6	12,0	7	5,6
WPW/LGL	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Общо	75	100,0	50	100,0	125	100,0

Установява се статистически значима разлика по отношение на нормалната електрокардиограма в полза на ВСМ с Л-Д шънт.

Табл. 34. Сравнителен анализ на ЕКГ нарушенията в групите с Л-Д и Д-Л шънт

ЕКГ	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
синус/норма	21	28,0	1	2,0	22	17,6	47,683	3	<0,00
Ритъмни	48	64,0	17	34,0	65	52,0			
проводни нарушения	4	5,3	20	40,0	24	19,2			
Обременяване	2	2,7	12	24,0	14	11,2			
Общо	75	100,0	50	100,0	125	100,0			

В групата с Л-Д шънт се установява по-голяма честота на ритъмните нарушения и малка честота на проводни нарушения. В групата с Д-Л шънт с еднаква честота са наблюдават ритъмни, проводни нарушения и обременяване.

Схема 34: Сравнителен анализ на ритъмните нарушения при Л-Д и Д-Л шънт

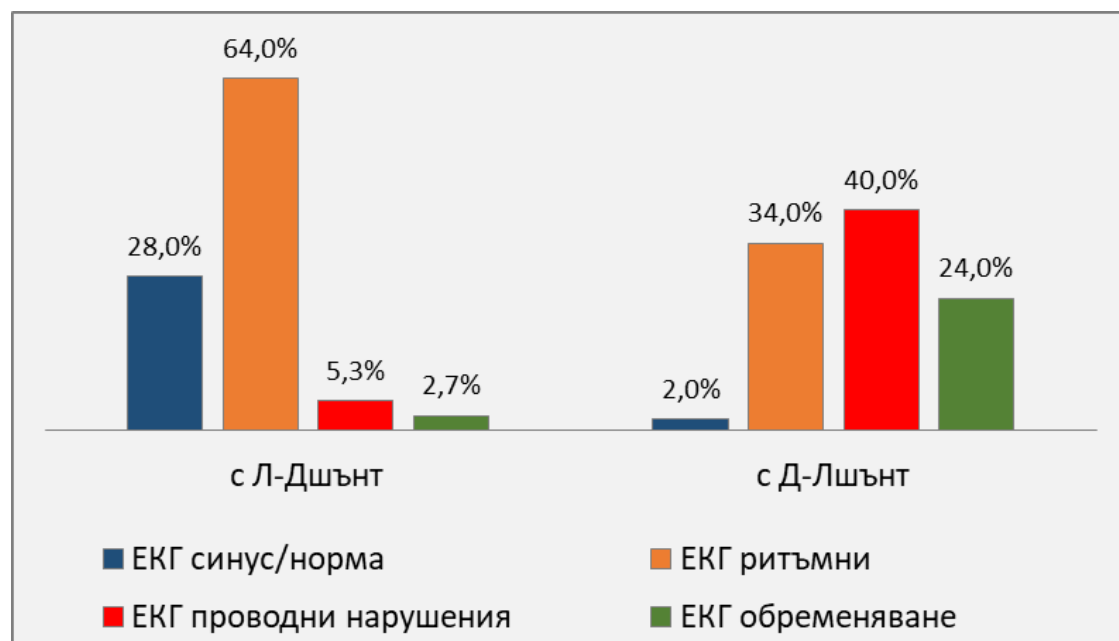


Табл. 35. Сравнителен анализ на ЕхоКГ нарушенията в групите с Л-Д и Д-Л шънт

ЕхоКГ	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Норма	37	49,3	19	37,3	56	44,4
ЛКД/ЛКдилатация	6	8,0	7	13,7	13	10,3
Подтисната ЛК ФИ	0	0,0	6	11,8	6	4,8
БАХ/Б.др хипертония	2	2,7	0	0,0	2	1,6
ДКД/ ДК дилатация	29	38,7	9	17,6	38	30,2
МПД	0	0,0	6	11,8	6	4,8
ДК дисфункция	0	0,0	4	7,8	4	3,2
Дилатация на аортата	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

С ехокардиография при бременност се диагностицира, оценява хемодинамиката на сърдечното заболяване и могат да се поставят индикации за операция без лъчево натоварване.

Табл. 36. Сравнителен анализ на прием на медикаменти в групите с Л-Д и Д-Л шънт

Терапия	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Без терапия	68	90,7	35	68,6	103	81,7
Бета блокер	5	6,7	3	5,9	8	6,3
Кордарон	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Ланитоп	0	0,0	3	5,9	3	2,4
Синтром	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Фурантрил	1	1,3	0	0,0	1	0,8
АСЕ/АРД-блокери	0	0,0	2	3,9	2	1,6
Спиронолактон/диуретидин	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Калциев антагонист	1	1,3	1	2,0	2	1,6
Аспирин	0	0,0	4	7,8	4	3,2
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

1/3 от пациентките с Д-Л шънт са приемали кардиологична терапия, преди бременност, което води до покачаване на риска за майката и плода.

Схема 35. Сравнителен анализ на прием на кардиологична терапия в групите с Л-Д и Д-Л шънт

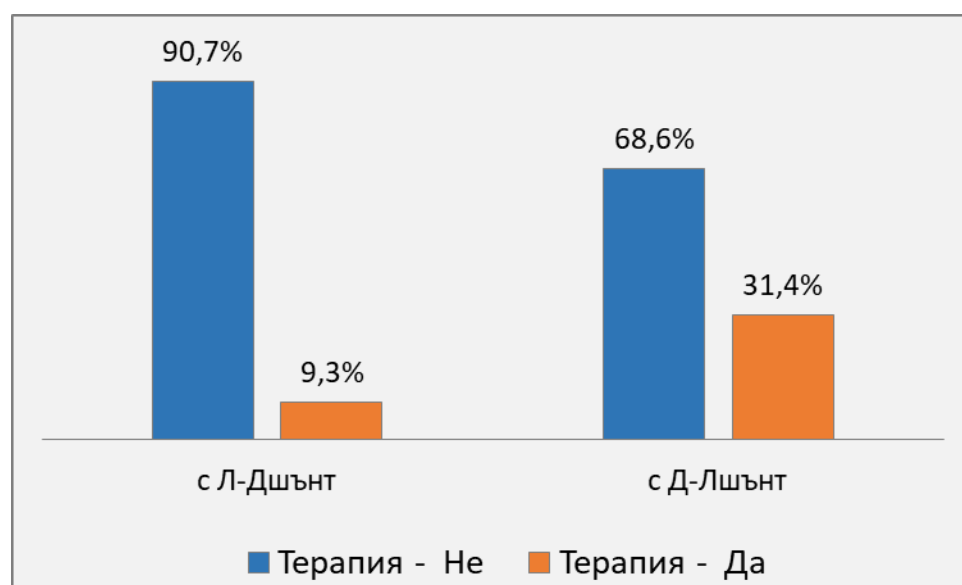


Табл. 36. Сравнителен анализ на прием на кардиологична терапия в групите с Л-Д и Д-Л шънт

Терапия	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	68	90,7	35	68,6	103	81,7	9,882	1	0,002
Да	7	9,3	16	31,4	23	18,3			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Установи статистически значима разлика по отонешение на прием на кардиологична терапия. При VCM с Д-Л шънт 31,4% от пациентките са били на поддържаща терапия.

Табл. 37. Тип родоразрешение в групите с Л-Д и Д-Л шънт

Раждане	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Аборт	0	0,0	5	9,8	5	4,0
нормално вагинално	33	44,0	6	11,8	39	31,0
Секцио	23	30,7	18	35,3	41	32,5
2норм раждания	10	13,3	2	3,9	12	9,5
3 нормални ражд	1	1,3	1	2,0	2	1,6
нормално+SC	1	1,3	2	3,9	3	2,4
SC+SC	2	2,7	5	9,8	7	5,6
аборт+SC	1	1,3	2	3,9	3	2,4
аборт+нормално	1	1,3	0	0,0	1	0,8
2аборта+2SC	0	0,0	1	2,0	1	0,8
1аборт+2SC	1	1,3	0	0,0	1	0,8
2аборта+SC	1	1,3	0	0,0	1	0,8
2норм+аборт	1	1,3	0	0,0	1	0,8
без бременност	0	0,0	9	17,6	9	7,1
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

В групата с Д-Л шънт 9,8% от бременностите са завършили с аборт, а при 17,6% няма регистрирана бременност. По отношение на типа родоразрешение вагинално родоразрешение е проведено при 44% от пациентките с Л-Д шънт и само при 11,8% от пациентките с Д-Л шънт. При ляво-десен шънт предпочитан метод на раждане е вагиналното 61,3%. При жени с Д-Л шънт основен тип на родоразрешение е Цезаровото сечение-54,9%.

Доказа се статистическа разлика при сравнителният анализ на двете групи по отношение на типа на родоразрешение.

Табл. 38. Тип родоразрешение в групите с Л-Д и Д-Л шънт

Раждане	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Нормално	46	61,3	9	17,6	55	43,7	35,630	3	<0,001
Секцио	29	38,7	28	54,9	57	45,2			
Без бременност	0	0,0	9	17,6	9	7,1			
Аборт	0	0,0	5	9,8	5	4,0			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

В групата с Д-Л шънт се установява по-висока честота на новородени с ретардация и недоносеност.

Табл. 39. Изход за бебето в двете групи

Изход за бебе	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Здраво	54	72,0	20	55,6	74	66,7
Болно	2	2,7	0	0,0	2	1,8
Недоносено	0	0,0	1	2,8	1	0,9
Асфиксия	1	1,3	0	0,0	1	0,9
Здрави	14	18,7	8	22,2	22	19,8
Здрави	2	2,7	1	2,8	3	2,7
здрaво+пoчинaло	1	1,3	0	0,0	1	0,9
недонос+недонос	1	1,3	0	0,0	1	0,9
здрaво+2недонос близнаци	0	0,0	1	2,8	1	0,9
ретардация с недоносеност	0	0,0	4	11,1	4	3,6
болно с ретардация	0	0,0	1	2,8	1	0,9
Общо	75	100,0	36	100,0	111	100,0

При проследяване на пациентките постпартално за сърдечна недостатъчност в проучаването се установява статистически значима разлика в двете групи, като при ВСМ с Д-Л шънт превалява СН-II-IIIФК в сравнение с групата с Л-Д шънт, където се установява СН-I-IIФК.

Табл. 40. Сърдечна недостатъчност след раждането

СН-ФК/НУНА след раждане	Група				Общо		X ²	Df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
I ФК	39	52,0	11	21,6	50	39,7	19,03	2	<0,001
II ФК	32	42,7	25	49,0	57	45,2			
III ФК	4	5,3	15	29,4	19	15,1			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

В перипарталния период при ВСМ с Д-Л шънт рискът за влошаване на СН е статистически по-висок.

Табл. 41. Изявена сърдечна недостатъчност след раждането

СН-ФК/ след раждане	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
I+II ФК	71	94,7	36	70,6	107	84,9	13,744	1	<0,001
III+IV ФК	4	5,3	15	29,4	19	15,1			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Табл. 42. ЕКГ при жени ВСМ с шънт

ЕКГ	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
синусов ритъм	20	26,7	2	3,9	22	17,5
SVEs/ надкамерни екстрасистоли	4	5,3	3	5,9	7	5,6
VEs /камерни екстрасистоли	5	6,7	3	5,9	8	6,3
ППМ /пристъпно предсърдно мъждене	0	0,0	7	13,7	7	5,6
AV-I Атрио-вентрикуларен блок-Iст	1	1,3	3	5,9	4	3,2
AV-IIIст	1	1,3	0	0,0	1	0,8
ЛКО/ левокамерно обременяване	1	1,3	0	0,0	1	0,8
PM- ритъм Pace Maker	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Ритъм от CRT	0	0,0	1	2,0	1	0,8
ЛББ /ляв бедрен блок	0	0,0	1	2,0	1	0,8

ДКО /ДКобременяване	0	0,0	9	17,6	9	7,1
ДББ десен бедрен блок	3	4,0	16	31,4	19	15,1
ПНКТ /пристъпна надкамерна тахикария	39	52,0	1	2,0	40	31,7
ПМ /предсърдно мъждене/трептене	1	1,3	4	7,8	5	4,0
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

При ЕКГ проследяване постпартално се установява статистическа разлика в двете групи по отношение на отклоненията при Л-Д шънт водещи са ритъмните проблеми, а при Д-Л шънт водещи са проводните нарушения и обременяването.

Табл. 43. ЕКГ след раждане при пациентки с шънт

ЕКГ - след раждане	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
синус/норма	20	26,7	2	3,9	22	17,5	43,169	3	<0,00
Ритъмни	49	65,3	18	35,3	67	53,2			
проводни нарушения	5	6,7	22	43,1	27	21,4			
обременяване	1	1,3	9	17,6	10	7,9			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

След раждането в групата с Л-Д шънт се установява по-висока честота на АХ.

Табл. 44. Артериална хипертония след раждането

АХ - след раждане	Група				Общо		X ²	Df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	57	77,0	46	90,2	103	82,4	5,81	2	0,055
I стадии	10	13,5	5	9,8	15	12,0			
II стадии	7	9,5	0	0,0	7	5,6			
Общо	74	100,0	51	100,0	125	100,0			

Установява се статистическа разлика в приема на терапия след раждането в двете групи в полза на ВСМ с Д-Лшънт. Употребата на терапия в групата с Л-Д шънт е само 9,3%, а при жени с Д-Л шънт-31,4%.

Табл. 45. Терапия след раждането

Терапия	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт		N	%			
	N	%	N	%					
Не	68	90,7	35	68,6	103	81,7	9,882	1	0,002
Да	7	9,3	16	31,4	23	18,3			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Табл. 46. Усложнения при бременност в групата с шънт

усложнения бременост	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт		N	%
	N	%	N	%		
Няма	61	81,3	35	68,6	96	76,2
ИМИ	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Анемия	2	2,7	0	0,0	2	1,6
КТ	0	0,0	1	2,0	1	0,8
VEs	3	4,0	8	15,7	11	8,7
ППМ	0	0,0	2	3,9	2	1,6
Перик изл	0	0,0	1	2,0	1	0,8
ОСН	1	1,3	2	3,9	3	2,4
Пл.излив	2	2,7	0	0,0	2	1,6
БАХ	1	1,3	0	0,0	1	0,8
БТЕ	0	0,0	1	2,0	1	0,8
ОХК	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Контракции	2	2,7	0	0,0	2	1,6
Гърч	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Камерно мъждене	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

Усложнения по време на бременност: в групата с Д-Л шънт се отбелязва по-висока честота на Екстрасистолна аритмия и пристъпно предсърдно мъждене, свързано с ДК дилатация и обременяване.

Интервенции непосредствено преди раждането и парталния период са електрокардиоверзио и кардиопулмонална-ресусцитация в групата с Д-Л шънт. И в двете групи има по една сърдечно оперирана пациентка едноетапно след секциото.

Табл. 47. Интервенция по време на бременност

Интервенция бременност	Група				Общо		X ²	Df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	74	98,7	36	90,0	110	95,7	6,03	3	0,110
Операция	1	1,3	1	2,5	2	1,7			
ЕКВ	0	0,0	2	5,0	2	1,7			
КПР	0	0,0	1	2,5	1	0,9			
Общо	75	100,0	40	100,0	115	100,0			

При проследяването на пациентките в постпарталния период в групата с Л-Д шънт в 81,3% няма данни без усложнения след раждането.

Табл. 48. Усложнения след раждане

Усложнения	Група				Общо		X ²	df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	61	81,3	35	68,6	96	76,2	2,702	1	0,100
Да	14	18,7	16	31,4	30	23,8			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Цианоза има само в групата с Д-Л шънт при 16,7% некоригирани пациентки.

Табл. 49. Цианоза по време на бременност

Цианоза	Група				Общо		X ²	Df	p
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	74	100,0	40	83,3	114	93,4	13,19	1	<0,001
Да	0	0,0	8	16,7	8	6,6			
Общо	74	100,0	48	100,0	122	100,0			

Паракардиални заболявания се наблюдават и в двете групи. Свързани с Д-Л шънт са БТЕ-2,4%, останалите паракардиални заболявания нямат връзка с ВСМ и наличието на шънт. С по-голяма честота е епилепсията в групата с Л-Д шънт. Щитовидна патология има и в двете групи.

Табл. 50. Паракардиални заболявания при ВСМ с шънт

Паракардиални	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Няма	45	60,0	33	64,7	78	61,9
ИМИ	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Анемия	3	4,0	1	2,0	4	3,2
Гинекологични	1	1,3	4	7,8	5	4,0
Диабет	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Белодробни	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Нефрологични	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Холецистит	1	1,3	1	2,0	2	1,6
Щитовидна патол	4	5,3	2	3,9	6	4,8
Малформация	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Епилепсия	5	6,7	1	2,0	6	4,8
Гастрит	1	1,3	1	2,0	2	1,6
Тромбофилия	2	2,7	0	0,0	2	1,6
С-м Марфан	1	1,3	0	0,0	1	0,8
ТВС	0	0,0	1	2,0	1	0,8
Миопия	1	1,3	0	0,0	1	0,8
БТЕ	0	0,0	3	5,9	3	2,4
Варици	1	1,3	1	2,0	2	1,6
Апедектомия	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Мигрена	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Автоимунни	3	4,0	0	0,0	3	2,4
Асцит	0	0,0	2	3,9	2	1,6
Полиморбидни	1	1,3	0	0,0	1	0,8
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

Табл. 51. Изход на бременност при ВСМ с шънт

Изход	Група				Общо		X ²	Df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Здрава	20	26,7	7	13,7	27	21,4	12,66	2	0,002
Болна	55	73,3	37	72,5	92	73,0			
Починала	0	0,0	7	13,7	7	5,6			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

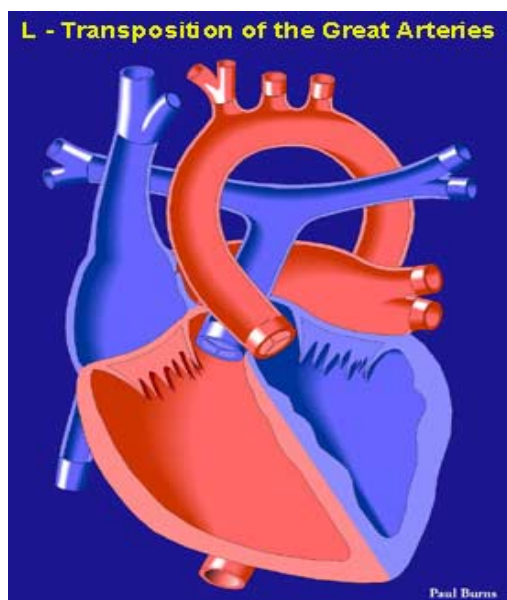
Пациентките са групирани в три основни групи в зависимост от изхода за жената след раждането: здрава, болна или починала. При

проследяване се установява статистически значима разлика в групата с Д-Л шънт има висока морбидност 72,5% и смъртност 13,7%. Докато в групата с Л-Д шънт морбидността е 73,3%, но не е регистрирана смъртност.

Вродена коригирана транспозиция на големите артерии /L-TGA/

Анатомично коригираната транспозиция и малпозиция на големите артерии е физиологично коригирана /L- TGA/. С атрио-вентрикуларно и вентрикуло-артериално несъответствие. Анатомичната ДК е разположена в ляво. ЛП-ТК-ДК-Ао. Анатомично ЛК е в дясно. ДП- МК- ЛК- БА. **Хемодинамчните проблеми са свързани с недостатъчност на системната камера и AVклапа.**

Фиг. 6. Л- Транспозиция на големите артерии



ЕКГ ритъм, спонтанен пълен AV блок /2%на година/, чести предсърдни и камерни аритмии при дисфункция на системната камера. РЕП за поносимост на натоварване, потинциране на ритъмно-проводни нарушения. Ехокардиография се провежда за оценка на размери и функция на системната камера, морфология и работа на AV клапи и асоцираните лезии. Бременността може да бъде причина за поставяне на диагнозата поради нарастналите хемодинамичните изисквания. При асимптомни пациентки няма контраиндикации за бременност, при мониториране на камерна функция и ритъм. Отдалечените последици за системната камерна функция са неизвестни. Малка група пациентки със запазен функционален капацитет в детеродна възраст с голяма честота на ритъмно-проводна патология и песимистична отдалечена прогноза поради системна ДК. Усложненията са СН, необратимо влошаване на ДК(системна) функция, AV инсуфициенция и аритмии. Контраиндикация за бременност са СН-3-4ФК NYHA, камерна дисфункция ФИ под 40% и високостепенна ТИ.

В проучването са включени шест жени с вродена Л-ТГА на възраст 18-30г/средна възраст- 25,4/.

При пациентките е **стадиран е Риск скор CARPREG и ZAHARA: анамнеза за аритмия, СН, обструкция на изхода на системната камера, системна или AV инсуфициенция и прием на кардиологична терапия преди бремеността.** Рискът по време на бременност се определя от клиничното състояние, функционалния капацитет, системната камерна функция, сателитни аномалии и придружаващи заболявания. Бременните са проследени, чрез оценка на клиничното състояние, ЕКГ/Холтер и ЕхоКГ.

Схема 35. Сърдечна недостатъчност при Л-ТГА

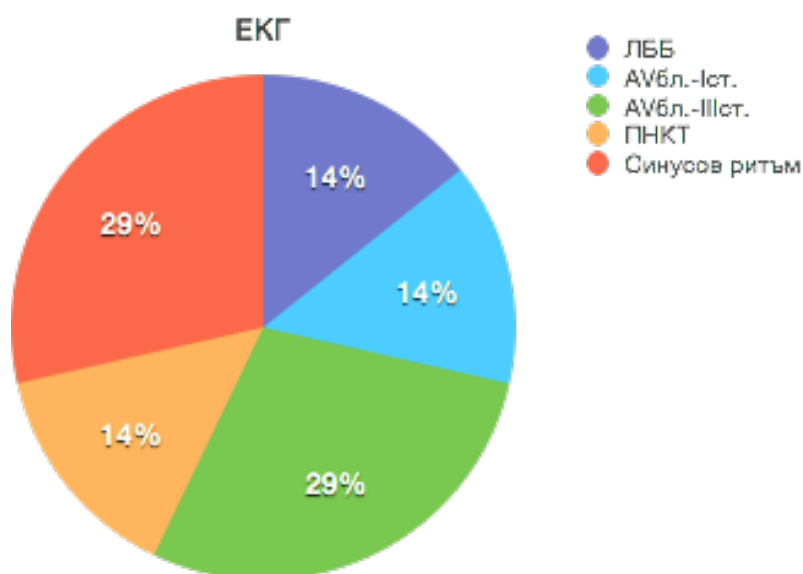


Схема 36. Сърдечна недостатъчност при Л-ТГА



Всички пациентки са със СН- II-IIIФК преди бременността, но не са приемали кардиологична терапия. Три жени са сърдечно оперирани в детството поради хемодинамично значими сателитни аномалии. Бременността не е влошила необратимо систолната функция на системната дясна камера. С добър толеранс към повишените хемодинамични нужди. При една от жените на фона на висок клас СН – IIIФК и кардиална астма, няма данни за успешна бременност.

Схема 37. ЕКГ нарушения при Л-ТГА



При четири от жените е регистрирана ритъмно-проводна патология, но не се е налагало включване на терапия или поставяне на кардиостимулатор, поради добър толеранс към нарушенията и без клинична изява по време на бременността. Само една пациентка е на лечение с бетаблокери и антиаритмични средства поради широко комплексна тахикардия.

Бременните са без кардиологични компликации и влошена систолна камерна функция на системната камера и СН през бременността. Нарастването на лявата AV (ТИ) клапна insuficienция не е значимо и се толерира добре. Назначено е диуретично лечение след родоразрешението.

Общо бременностите са седем, не са регистрирани спонтанни аборти. Родоразрешението при пет бременности е вагинално, две чрез секцио по медицински показания, без компликации. Постпарталният период е без прояви на влошване на клиничното състояние и сърдечното заболяване. Родените деца са родени в срок и здрави. С нормален перипартален период без прояви на ритъмно-проводни нарушения и акцелерирала сърдечна недостатъчност и AV insuficienция. Бременността при проследените пациентки се е толерирала добре, при контрол от кардиолог и акушер гинеколог. Основен проблем е, че пациентките са с реализирана бременност преди кардиологичната консултация. **Отдалечената еволюция на КТГА се определя от камерната функция на системната камера /ДК/, лявата AV (ТИ) insuficienция.**

Установено е нарастване на трикуспидалната инсуфициенция, наложило включване на диуретична терапия. Промените са свързани с еволюцията на системната на ДК и развитие камерна дисфункция характерно за този тип сърдечни малформации. При 75% от пациентките при проследяването се диагностицира ритъмно-проводна патология: АВблок-Іст-ІІІст., ЛББ, ЛПХБ и ПНКТ свързани с дилатацията на сърдечните кухини.

Регистрирана е висока честота на разнородни паракардиални заболявания. Една пациентка е с ИМИ в БДСМА и стеноза на артерия каротис интерна дextrа 4г. след раждането т.е. настъпилото неврологично усложнение е сателитно на сърдечния порок. Благоприятният изход на бременостите в проследената група е свързан с възрастта на жените 18-30г.(средна 25,4г), съхранената деснокамерна функция, активното проследяване и лечение от мултидисциплинарен екип от кардиолог, акушер-гинеколог и анестезиолог. **Кардиологичните компликации нарастват правопропоционално с възрастта на пациентките.**

Сравнителен анализ на двете основни групи: “без шънт” и “ с шънт”

Жените с ВСМ в детеродна възраст са много разнородна група с различна хемодинамика. Голяма част от тях за да достигнат до детеродна възраст са претърпели многообразни интервенции за да имат добро качество на живот преди бременността.

Табл. 52. Интеревенции при пациентки с шънт

Интервенции	Група				Общо	
	Без шънт		С шънт			
	N	%	N	%	N	%
без интервенция	127	88,8	99	78,6	226	84,0
АСО- интервенционално затваряне	1	0,7	16	12,7	17	6,3
СРТ- ресинхронизираща терапия	2	1,4	1	0,8	3	1,1
PM- Pace Maker	1	0,7	2	1,6	3	1,1
БВП (балонна валвулопластика)	3	2,1	1	0,8	4	1,5
БД (балонна дилатация)	3	2,1	0	0,0	3	1,1
СР стент	5	3,5	0	0,0	5	1,9
РФА (радиофреквентна абл)	0	0,0	2	1,6	2	0,7
ЕКВ /електрокардиоверзио	0	0,0	2	1,6	2	0,7
БАСС (балонна атриосептостомия)	0	0,0	3	2,4	3	1,1
ICD кардиовертер	1	0,7	0	0,0	1	0,4
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0

Преобладаващата част от жените с ВСМ (67) с шънт са преживели оперативна корекция в детството, при някои пациентки е проведена реоперация. Установява се статистически значима разлика между двете основни групи ($p < 0,001$). По-чести оперативни корекции са провеждани в групата с шънт – 53,2%, защото те са с по-ранна хемодинамична изява, с прояви на СН или цианоза още в ранното детство, а в групата без шънт честотата е 22,4%.

Табл. 53. Оперативно лечение при пациентки с шънт

Операция	Група				Общо		χ^2	Df	p
	Без шънт		С шънт						
	N	%	N	%	N	%			
Неоперирани	104	72,7	48	38,1	152	56,5	38,35	4	<0,001
Първа	32	22,4	67	53,2	99	36,8			
Втора	4	2,8	11	8,7	15	5,6			
Трета	3	2,1	0	0,0	3	1,1			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

СН I-IIФК се толерира добре и не оказва влияние върху хода на бременността и сърдечното заболяване. СН IIIФК е установена в 12,6% от бременностите без шънт основно в групата с КМП. При пороците със шънт-III-IVФК-7,1%. Шансът за бременност при СН-III-IVФК е минимален. При тежка декомпенсация, обичайно спира месечния цикъл. Нестабилната хемодинамика със системна хипоперфузия правят бременността високо рискована за майката и плода. В такива случаи се препоръчва аборт по кардиологични показания, поради неприемливо висок риск за майката от тежко влошаване и летален изход.

Табл. 54. Сърдечна недостатъчност в основните групи

Сърдечна недостатъчност ФК – NYHA	Група				Общо		χ^2	Df	p
	Без шънт		С шънт						
	N	%	N	%	N	%			
I ФК	68	47,6	54	42,9	122	45,4	5,7	3	0,127
II ФК	57	39,9	63	50,0	120	44,6			
III ФК	18	12,6	8	6,3	26	9,7			
IV ФК	0	0,0	1	0,8	1	0,4			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

Последиците на артериалната хипертония са ЛК хипертрофия и обременяване с повишен риск от сърдечни и мозъчно-съдови инциденти. АН трябва да се контролира с хигиенно-диетичен режим и медикаментозно с цел профилактика на усложненията. В групата без

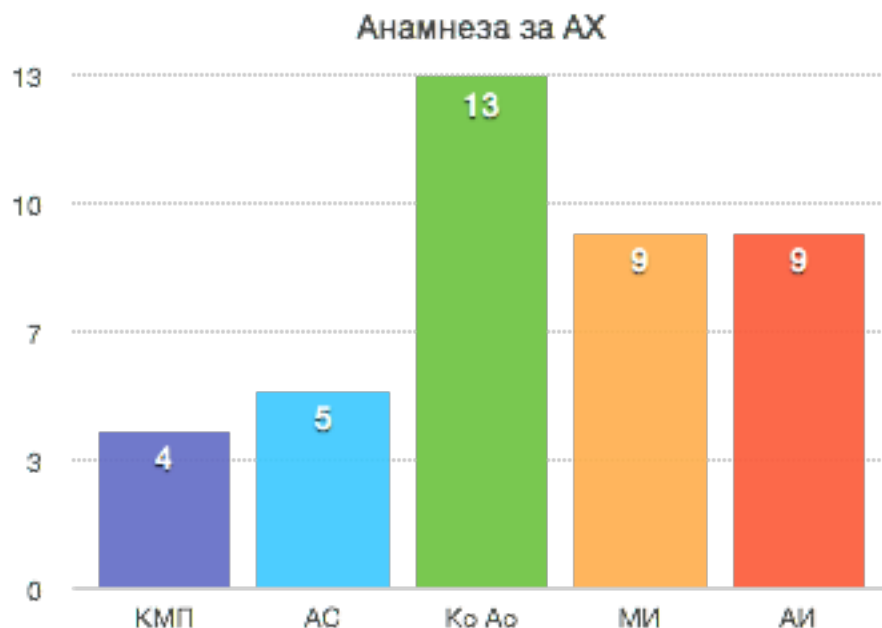
шънт установихме по-висока честота на артериална хипертония при 28% от проследените пациентки. Най-висока е честотата на АХ при Ко Ао.

Табл. 55. Артериална хипертония при пациентки със сърдечни заболявания

Артериална хипертония	Група				Общо		X ²	df	p
	Без шънт		С шънт						
	N	%	N	%	N	%			
Не	103	72,0	113	89,7	216	80,3	21,98	3	<0,001
I стадии	15	10,5	12	9,5	27	10,0			
II стадии	22	15,4	1	0,8	23	8,6			
III стадии	3	2,1	0	0,0	3	1,1			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

Некоригирана Ко Ао или остатъчна/ Ре-Ко Ао се характеризира с брахицефална артериална хипертония и редуциран кръвоток в аортата дистално от стеснението. При диагностицирана Ко Ао в ранна детска възраст се провежда оперативна корекция. При установяването на порока в по-късна възраст може да се обсъжда интервенционално лечение: балонна дилатация или стентирание на аортата. Препоръчва се интервенция преди планиране на бременност. При по-късна корекция на коарктацията на аортата може да персистира АХ.

Схема 38. Анамнеза за артериална хипертония



Многообразието на ВСМ е свързано с различни промени в ЕКГ. В групата без шънт превалява синусов ритъм. Отклоненията са свързани с

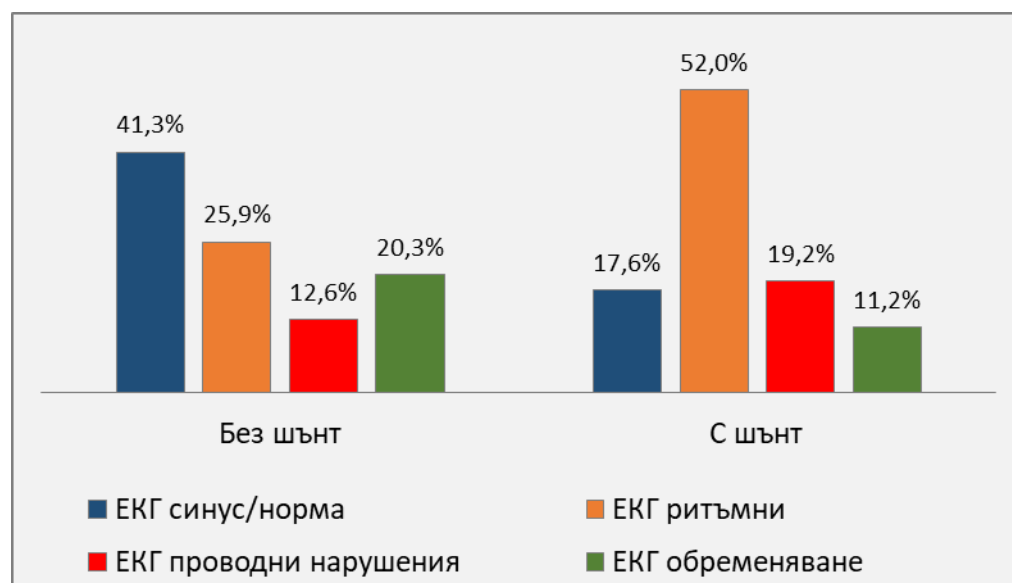
екстрасистолна аритмия (камерна и надкамерна) и по-голяма честота на проводните нарушения AVблок-IIIст- 18пациентки.

Табл. 56. Електрокардиограми при ВСМ

ЕКГ	Група				Общо	
	Без шънт		С шънт			
	N	%	N	%	N	%
Синусов ритъм	59	41,3	22	17,6	81	30,2
SVEs надкамерни екстрасистоли	7	4,9	6	4,8	13	4,9
VEs камерни екстрасистоли	22	15,4	6	4,8	28	10,4
ППМ / пристъпно предсърдно мъждене	0	0,0	6	4,8	6	2,2
КТ камерна тахикардия	4	2,8	1	0,8	5	1,9
AV-I Атрио-вентрикуларен блок-I	0	0,0	2	1,6	2	0,7
AV-IIст	2	1,4	1	0,8	3	1,1
AV-IIIст	18	12,6	1	0,8	19	7,1
ЛКО / левокамерно обременяване	1	0,7	1	0,8	2	0,7
PM- ритъм Pace Maker	0	0,0	1	0,8	1	0,4
Ритъм от СРТ	5	3,5	0	0,0	5	1,9
нисък волтаж	4	2,8	0	0,0	4	1,5
ЛББ/ ляв бедрен блок	6	4,2	13	10,4	19	7,1
ДКО - ДК обременяване	11	7,7	19	15,2	30	11,2
ДББ/ десен бедрен блок	3	2,1	38	30,4	41	15,3
ПНКТ/ пристъпна надкамерна тахикардия	0	0,0	7	5,6	7	2,6
ПМ- предсърдно мъждене/трептене	1	0,7	1	0,8	2	0,7
Общо	143	100,0	125	100,0	268	100,0

В групата с шънт обмено обременяване на кухините е причина за ритъмни нарушения, ДББ и ДКО. Хемодинамично значими ППМ и ПНКТ (6,4%) през бременността основно има в групата със шънт с добър ефект медикаментозното лечение. Тежки животозастрашаващи ритъмни нарушения през бременността като камерни тахикардии (3,6%) са регистрирани при 5жени основно в групата на КМП. При една пациентка с ХОКМП е поставен кардиовертер дефибрилатор под ехоконтрол през бременността, поради недостатъчен ефект от антиритъмната терапия. Една бременна с анамнеза за прекаран вирусен миокардит ФИ-50%(фамилно обременена брат починал на 23г от ДКМП) е с ритъмна смърт в 7лм, поради непоставен ICD по технически причини. Ритъмна смърт е регистрирана и при жена с ХОКМП въпреки антиритъмна терапия с Корвитол и Кордарон 10м след раждането. Високостепенна проводна патология AVблок-IIIст е регистрирана в 13,2% предимно в групата без шънт. **Ритъмна смърт е регистрирана при 0,74%.**

Схема 39. ЕКГ при сърдечни заболявания



Ехокардиографското изследване се наложи като основен метод за диагностика и проследяване на хемодинамиката на бременни със сърдечни заболявания за оценка на камерните размери, хипертрофия и оценка на систолната функция. Измерване на беодробното налягане по трикуспидалната и пулмонална инсуфициенция.

Табл. 57. Ехокардиография

ЕхоКГ	Група				Общо	
	Без шънт		С шънт			
	N	%	N	%	N	%
Норма	52	36,4	56	44,4	108	40,1
ЛКХ-ЛК хипертрофия	35	24,5	0	0,0	35	13,0
ЛКД-ЛК дилатация	29	20,3	13	10,3	42	15,6
Подтисната ЛК ФИ	10	7,0	6	4,8	16	5,9
ДКХ-ДК хипертрофия	5	3,5	0	0,0	5	1,9
БАХ-Б.др хипертония	6	4,2	2	1,6	8	3,0
ДКД- ДК дилатация	4	2,8	38	30,2	42	15,6
МПД	0	0,0	6	4,8	6	2,2
ДК дисфункция	0	0,0	4	3,2	4	1,5
Дилатация на аортата	2	1,4	1	0,8	3	1,1
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0

Диагностицират се патологични комуникации и оценка на сърдечните клапи. Поради голямото многообразие на вродените сърдечни пороци сравнение на двете групи е трудно постижимо. Установява се нарастване на размерите и обемите на кухините, от обемното обременяване с повишаване на обструкцията и

инсуфициенциите на предшествващи лезии. В 20% от бременностите се установява малък хемодинамично незначим перикарден излив свързан с хипоалбуминемия в третия триместър.

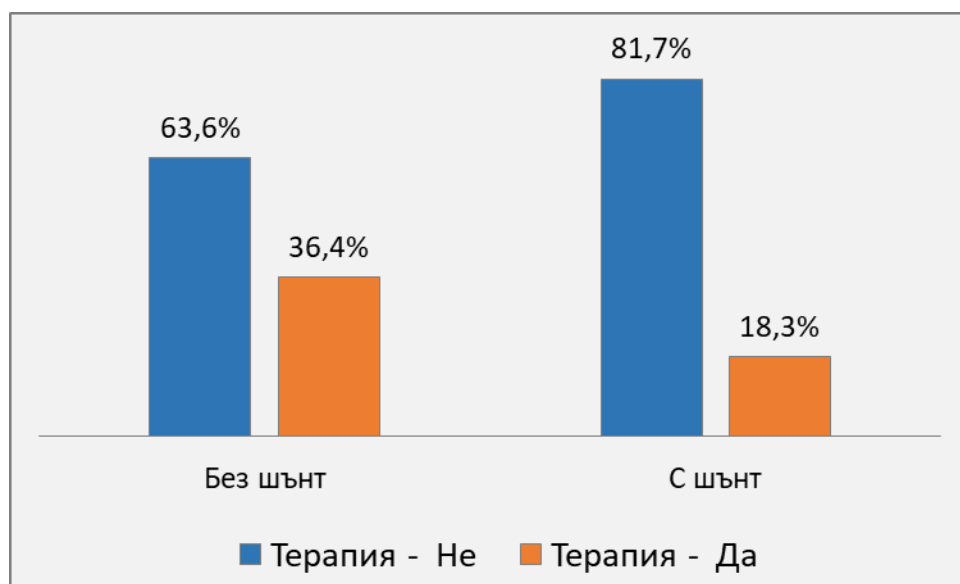
Някои сърдечни заболявания се нуждаят от медикаментозно лечение. При планиране или регистриране на бременност е необходимо преразглеждане на лекарственото поведение с оглед на страничните ефекти върху плода. В проследената група при регистриране на бременност е коригирана терапията със Синтром, АСЕ/АРД-блокери, антагонстите на алдостерона, диуретици и Кордарон.

Табл. 58. Терапия при ВСМ

Терапия	Група				Общо	
	Без шънт		С шънт			
	N	%	N	%	N	%
Без терапия	91	63,6	103	81,7	194	72,1
Бета-блокер	39	27,3	8	6,3	47	17,5
Кордарон	0	0,0	1	0,8	1	0,4
Ланитоп	1	0,7	3	2,4	4	1,5
Синтром	2	1,4	1	0,8	3	1,1
Фурантрил	3	2,1	1	0,8	4	1,5
АСЕ/АРД-блокери	0	0,0	2	1,6	2	0,7
Спиронолактон/диуретидин	0	0,0	1	0,8	1	0,4
Имуносупресор	1	0,7	0	0,0	1	0,4
Нискомолекулен хепарин	2	1,4	0	0,0	2	0,7
Допегит	2	1,4	0	0,0	2	0,7
Калциев антагонист	0	0,0	2	1,6	2	0,7
Прогестерон	1	0,7	0	0,0	1	0,4
Аспирин	1	0,7	4	3,2	5	1,9
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0

В групата без шънт се отбелязва по-голяма честота на медикаментозен прием през бременността, основно В-блокери. При наличие на механични клапни протези през първия триместър на ембриогенезата. Синтромът е заменян с директен антикоагулант Хепарин/ нискомолекулен хепарин при строг контрол на aPTT и анти Ха. Прием на кардиологична терапия преди бременността е от съществено значение по отношение на взимане на решение относно предстояща бременност, дали организмът ще се справи без ембриотоксичните медикаменти при повишените функционални нужди. Решение в комплицирани случаи трябва да се взема от мултидисциплинален екип от специалисти с добри познания в хемодинамиката на ВСМ и ритъмната патология.

Схема 40. Терапия при сърдечни заболявания



Сърдечни заболявания без шънт

ВСМ с обструкция

Пулмоналната стеноза/ ПС е ВСМ с обструкция на ДКИ с честота 7-8%. Най-честа е клапната – 90%; подклапна/рядко изолирана, надклапна и периферна 2-3%. Клиничната изява е с ограничен функционален капацитет, сърцебиене и прескачане. Установява се дилатирана белодробна артерия, инфундибулум, хипертрофия и дилатация на ДК, дилатация на дясно предсърдие. При прогресиране на порока се развива ДК дисфункция и развитие на СН. При високостепенна клапна ПС с пиков клапен градиент $>64\text{mm.Hg}$, се препоръчва БВП преди забременяване (IV), редуцира се, но не се премахва стенозата. При диспластична, калцирана пулмонална клапа и комбинирани малформации се провежда операция с дезобструкция на ДКИ. Рядко има значима пулмонална инсуфициенция. От ДК-дилатация и ДП се отваря форамен овале и се реализира дясно-ляв шънт с централна цианоза и нисък сърдечен дебит и периферна цианоза. Акушерските усложнения са АХ, прееклампсия и ритъмни нарушения.

Проследени са шест жени с пулмонална стеноза с осем бременности. Възраст по време на бременността от 20-35г. средна възраст 27,87г. Всички пациентки са родоразрешени по нормален механизъм, без усложнения. Родени са 8 здрави деца. Не са регистрирани спонтанни аборти. В групата няма данни за фамилност.

Табл. 59. Пулмонална стеноза

Пулмонална стеноза	Пациентки
Лекостепенна	2
Средностепенна	2
Тежкостепенна	2

В проследяването две пациентки с високостепенна ПС и са претърпели БВП(4) и една оперативна корекция дезобструкция на ДКИ, комисуротомия на ПК и сатура на МПД/ПФО. При едната жена двете БВП са преди бременността, а при другата интервенциите са 10г след раждането.

Схема 41. Интервенция при Пулмонална стеноза

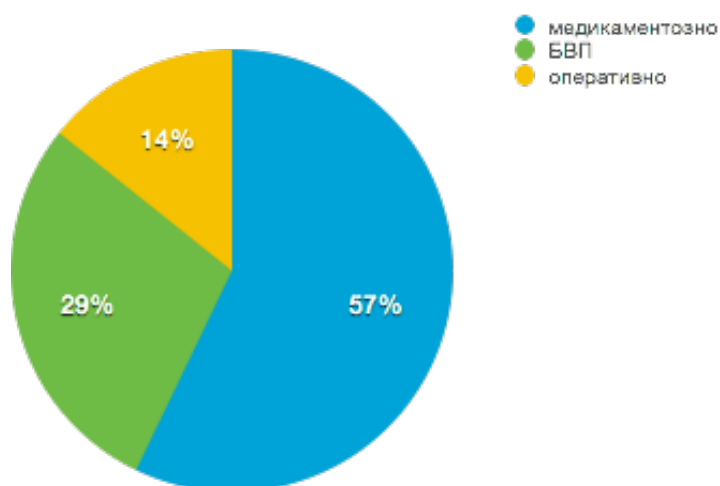
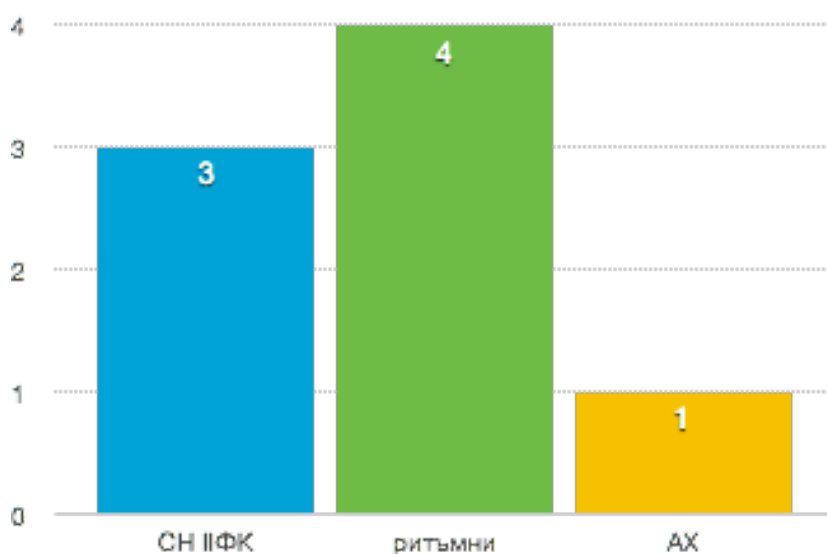


Схема 42. Кардиологични проблеми при пулмонална стеноза



Преди бременността жените са били със СН-I-IIФК, а през бременността три пациентки са с IIФК. При далечното проследяване **няма данни за влошаване на функционалния капацитет след бременността и раждането.**

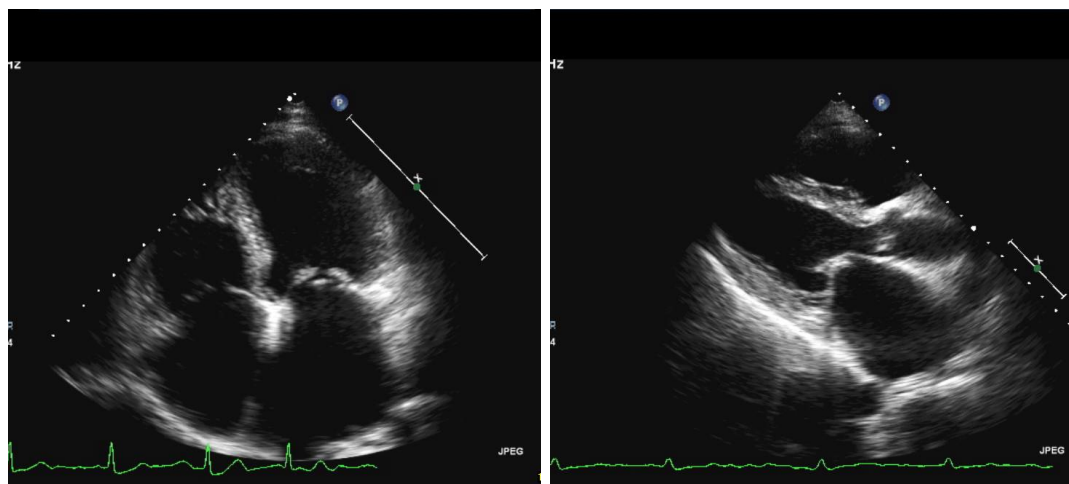
Четри пациентки са с **екстрасистолна аритмия или пристъпно сърцебиене през бременността** и е приложено лечение с бета блокер.

Основните регистрирани проблеми при бременност с пулмонална сетноза са **екстрасистолна аритмия, пристъпно сърцебиене, сърдечна недостатъчност –IIФК, артериална хипертония и начална прееклампсия.** Пациентките са с добро повлияване на симптоматиката след включване на малка доза селективен бетаблокер. Сърдечното страдание се толерира добре през бременността и раждането. Не се отбелязват сериозни компликации на клиничния ход на бременността.

При далечното проследяване се установява, **че бременността не влошава сърдечния порок.** Проследените бременности са родоразрешени по нормален механизъм, родени са здрави деца.

Митрална стеноза (МС) е стеснение на митралния клапен отвор под 3кв.см. от вродени аномалии на митралната клапа с фиброза, деформация, задебеляване на платната. Слипване на комисурите, скъсяване на хордите, отлагане на калции по платнатата и пръстена. **Клинична картина при МС:** умора, сърцебиене и прескачане, задух и кашлица. **Показания за операция при** клапен отвор под 1кв.см., $\uparrow PC$ при обременяване, емболия, ограничен функционален капацитет.

Фигура 8. Ехокардиография при митрална стеноза



Митрална стеноза (МС) и бременност (gl esc). Умерената или вискостепенна МС толерират трудно бременност. Препоръчва се преди планиране на бременност да се проведе тест с натоварване за оценка на функционалния клас и изява на латентна симптоматика. Препоръчително да се проведе клапна интервенция БВП(I C), комисуротомия, биологично или механично клапно протезиране преди

бременност. МС е свързана бързо прогресиране на СН. Изявата е с белодробен застой/оток от втори-трети триместър дори и при липса на предшестваща симптоматика при наличие на клапна площ <1,5 см².

Акушерските усложнения са свързани с повишен риск от развитие на остра СН по време и след раждането. Чести са преждевременните раждания (20-30%) и ретардация на вътрематочното развитие (5-20%).

В групата са включени две жени с вродена високостепенна митрална стеноза на средна възраст 23,5г (18-27г). Едната е оперирана на 11г. възраст, а другата е оперирана едноетапно 7лм по време на бремеността след неуспешна БВП поради задълбочаваща се СН и белодробен преедем. Двете пациентки са с изявена СНФК-II-III през бременността. При оперираната пациентка е установена с парциална тромбоза и среден диастолен диастолен градиент -17,9мм.жив. ЕМКО-2,7см². при спрян Синтром от личен лекар при забременяването. Включена ТВИ Хепарин в оптимална дозировка, при строг контрол на аРТТ. Двете пациентки са били на лечение с венозен фурантрил, поради белодробен застой и БАХ. Неоперираната пациентка е с незадоволителен ефект от проведеното лечение и е проведена неуспешна БВП. След това едноетапно Цезарово сечение с последващо митрално клапно протезиране.

Основните предиктори определящи рискът при бременни жени с митрална стеноза са **тежестта, повишеното пулмокапиллярно и венозно налягане и опасност от развитие на белодробен застой и оток, а не ЛК дисфункция**. Броят на жените в проучването с митрална стеноза е много малък за да се правят глобални изводи, но при пациентките се установи нарстване на градиента през втори-трети триместър, покачване на венозното белодробно налягане и влошаване на СН. И двете пациентки са родоразрешени чрез секцио 32-38гс поради прояви на сърдечна недостатъчност II-IIIФК, белодробен застой и хепариново лечение. Едното бебе е здраво, а другото е починало на 3ден от пневмоторакс.

Пациентките с **високостепенна митрална стеноза са с високо рискова бременност**. При отдалеченото проследяване жените са със СН-IIФК на фона медикаментозна терапия. Регистрира се пристъпно сърцебиене, прескачане и хронично предсърдно мъждене.

Аортна стеноза (АС) е честа ВСМ бива **клапна** аортна стеноза (най-честа) при трикуспидна, бикуспидна(1-2%) и ункуспидна морфология; **субвалвуларна** (подклапна/ *фиброзна*) - на 0,5-2см под аортната клапа –пълен или непълен мембранозен пръстен или *фибромускулен вал*; и **най-рядката суправалвуларна/надклапна**.

Патофизиология: ЛК хипретрофия, систолно обременяване, намален комплайнс на ЛК с повишено теледиастолично налягане в ЛК. Удълженото време за ЛК изтласкване с дилатация на ЛК и дисфункция. Намален минутен сърдечен обем/при натоварване и покой/ с намаляване на систоличния градиент и повишаване на средното налягане в ЛП, белодробните капилляри и артерия пулмоналис.

Клиника на тежкостепенната аортна стеноза със световъртеж и синкопи от фиксиран минутен обем при усилие, симптоматична стенокардия, тахикардия, увеличено теледиастолично налягане в ЛК и СН.

Схема 43. Аортна патология

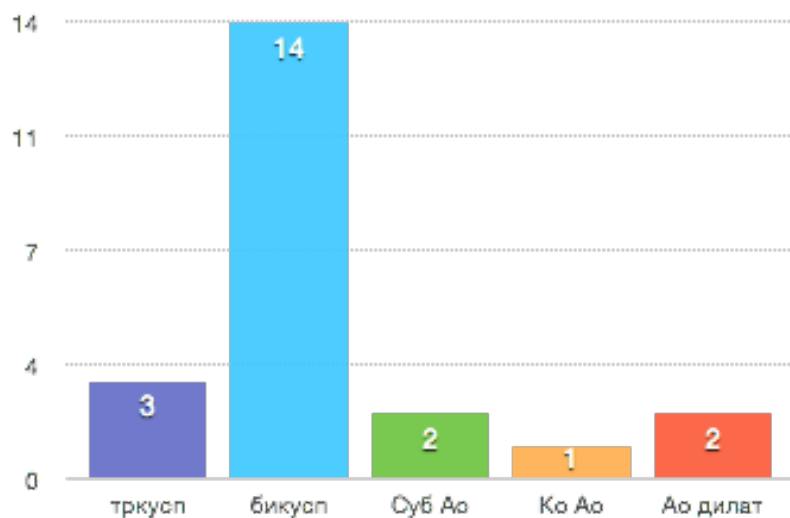
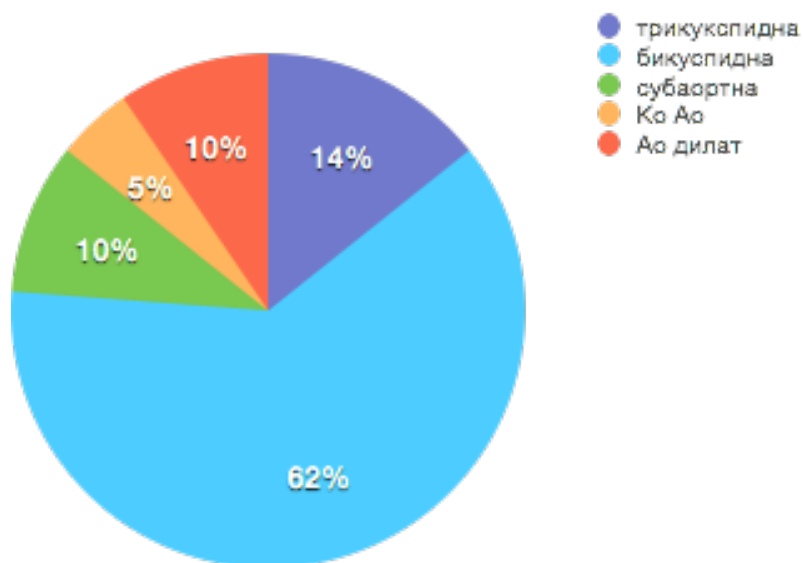


Схема 44. Аортна патология



Преди забременяване с **Аортна стеноза** е необходимо провеждане на **ЕКГ** за определяне на ритъма, камерна екстрасистолия и ЛК обременяване. **Холтер ЕКГ** за регистриране на асимптомни аритмии. **Ехокардиография** за оценка на аортните размери (IIa C), при бикуспидна АК съществува риск от аортна дилатация и дисекция. Размери и систолна функция на ЛК, аортна клапа с морфология, градиент, аортна регургитация и сателитни аномалии. Оценка на белодробното налягане. Провежда се работна проба при асимптомните пациентки за оценка на ФК и отговорът на АН. Ограничен ФК по време на стрес тест (I C) или пад на АН (IIa C), са контраиндикации за забременяване и се прави преценка за интервенция.

Майчината морбидност се определя от степента на АС и наличието на симптоматика. Жени с високостепенна АС без изяви симптоматика при натоварване, с нормален отговор на АН толерират добре бременност.

Схема 45. Разпределението на пациентките в зависимост тежестта на клапната Ао стеноза:

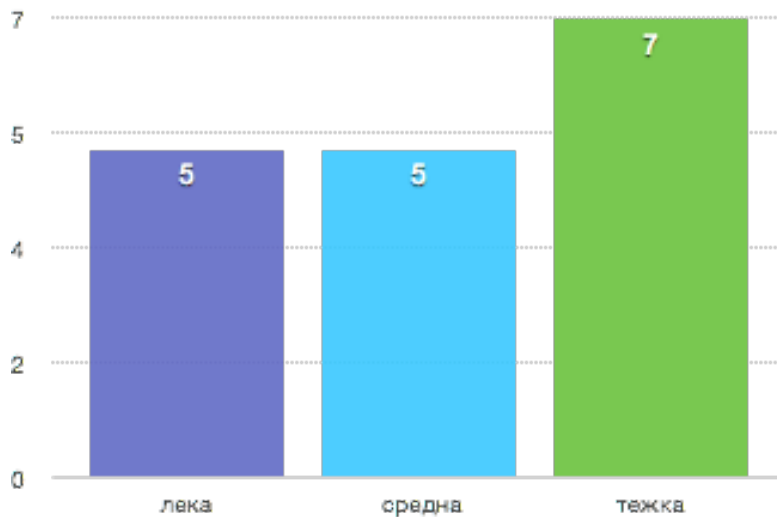
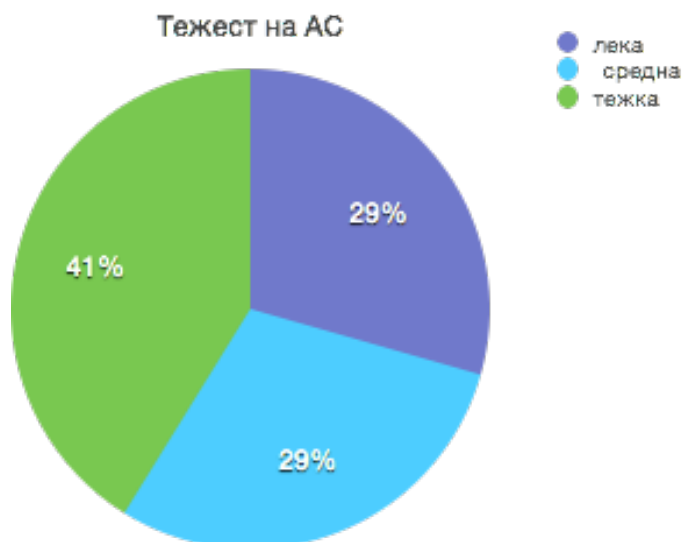


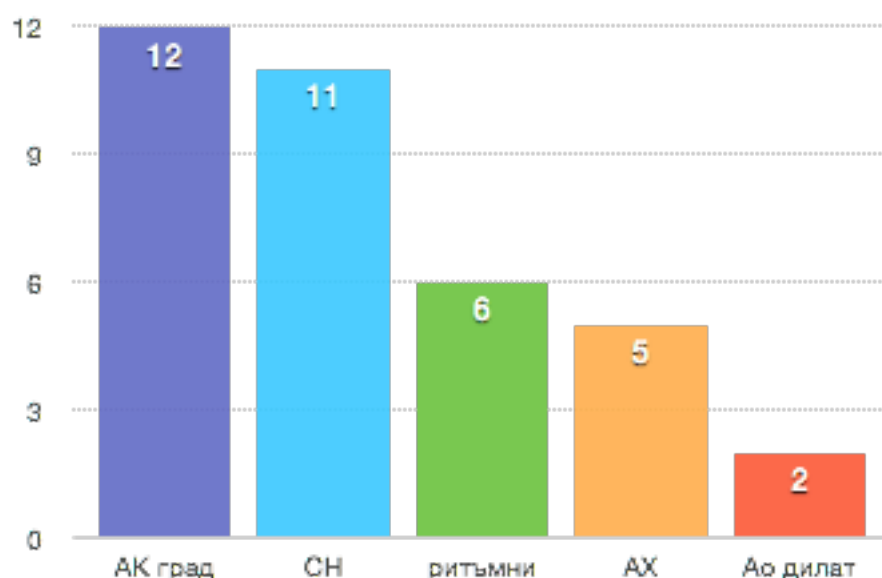
Схема 46. Тежест на Аортна стеноза



Проследени са 17 жени с аортна стеноза, са разделени на три групи в зависимост степента на стеноза на леко, средно и тежко засягане. При две жени е установена подклапна аортна стеноза, като при едната е в комбинация с клапно засягане. При 15 жени е налице клапна аортната стеноза, като 13 са с аортна бicuspidия, при една е в съчетание с КоАо, при две жени е налична аортна дилатация.

Общият брой бременности е 23, една от тях е стимулирана ин витро с близнаци, 2 спонтани аборта. Патологични са 12 бременности с нарастване на градиента, акцелериране на СН(10), ритъмно-проводни нарушения(6), Артериална хипертония(5), дилатация на аортата при 2 жени. **Най-високо рискови са жените с високостепенна аортна стеноза. Като проблем се отчита, че повечето жени не са провели кардиологична консултация и не оценен рискът от бременността за вродената аортна стеноза.**

Схема 47. Компликации при бременни с аортна стеноза



Основните проблеми са: **нарастване на градиента на аортната клапа, ритъмно-проводни нарушения и сърдечна недостатъчност.** При 41% от жените с тежкостепенна аортна стеноза през бременността е отчетено нарастване на градиента на Аортната клапа през 2-3триместър от обемното обременяване. Сърдечна недостатъчност е установена при 8 жени, ритъмно-проводни нарушения при 5 бременности. При една жена е поставен постоянен кардиостимулатор поради пълен АВблок и ПНКТ през бременността. Артериална хипертония е регистрирана при 5 жени. Една от пациентките на фона на повишен градиент на биологичната клапна протеза с има две неуспешни бременности с кухо яйце -5гс, олигохидроамнион 14г.с. След подмяна на биологичната протеза с две патологични успешни бременности, родени две здрави деца. След бременността се регистрира бърза дегенерация на протезата, на 4г. от реоперацията е с тежкостепенна рестеноза, наложила оперативна корекция механично клапно протезиране със затегнато протекъл следоперативен период със сърдечна недостатъчност, кървене и проводна патология, наложила поставянето на кардиостимулатор. Два месеца след операцията с миокарден инфаркт, усложнен с кардиогенен шок и летален изход.

Схема 48. Компликации при бременни с аортна стеноза

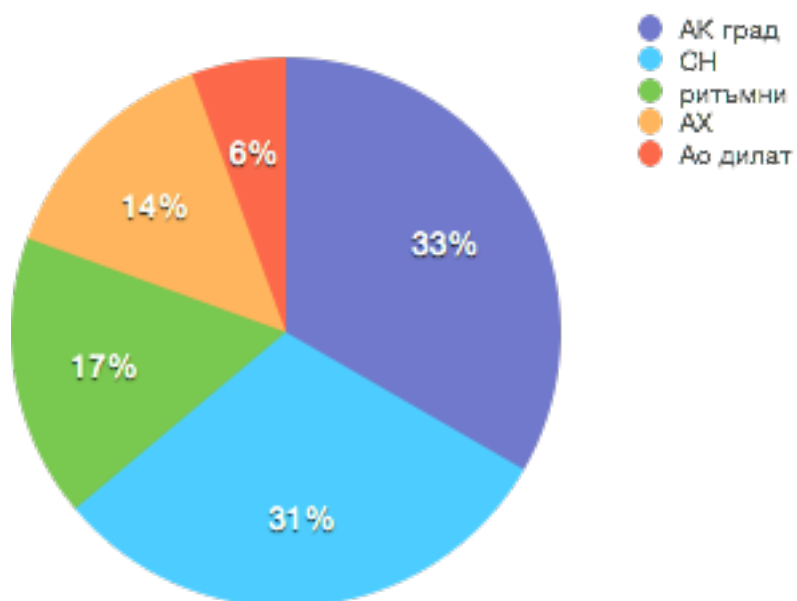
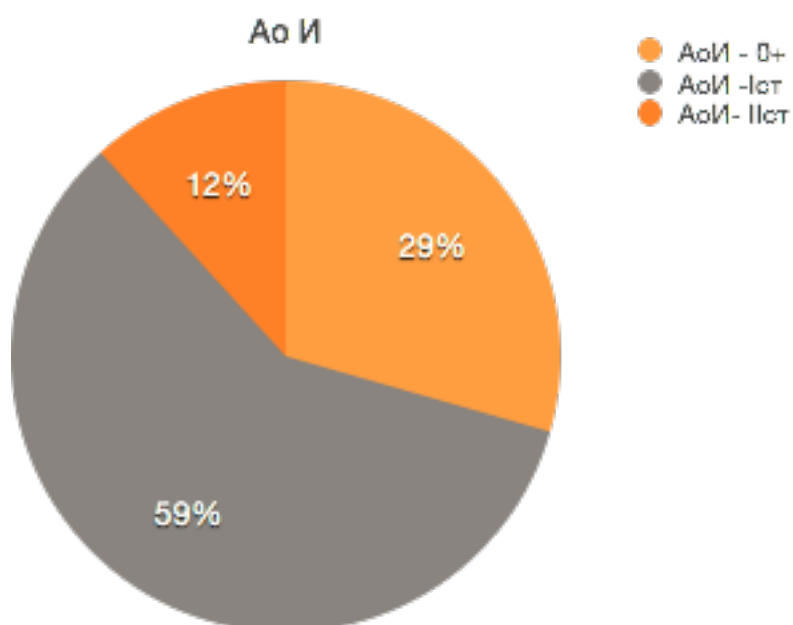


Схема 49. Сателитна аортна инсуфициенция

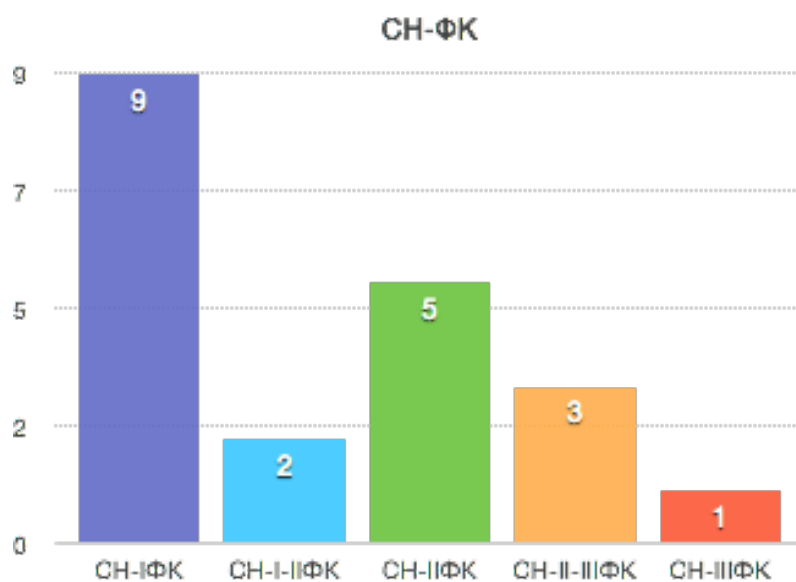


Сърдечно оперирани са пет жени, три преди бременността. Индицирани за оперативна корекция след раждането са 6 жени поради тежка аортна стеноза, като три от тях са коригирани до 2г след родоразрешението, а другата след 12г.

Схема 50. Сателитна аортна инсуфициенция

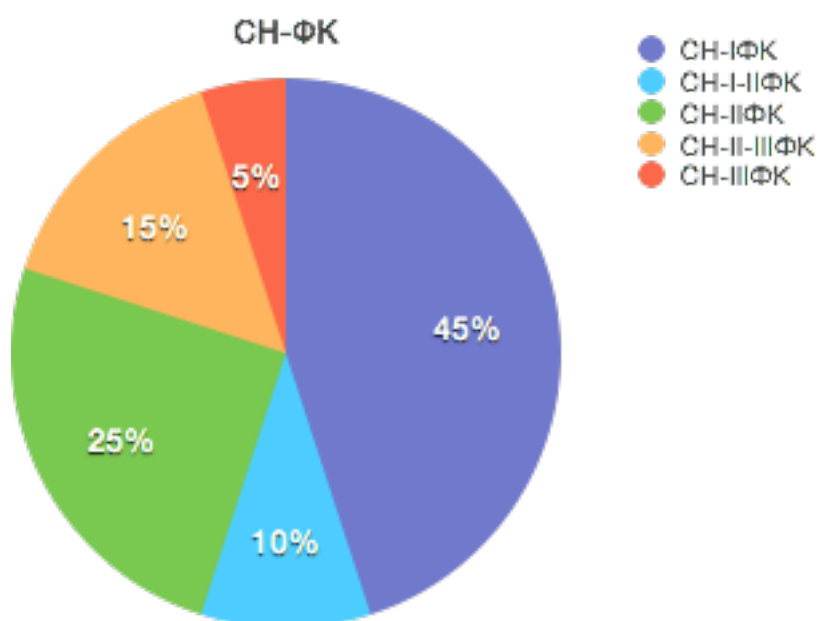


В схема 51. Представени са жени с аортна стеноза и сърдечна недостатъчност

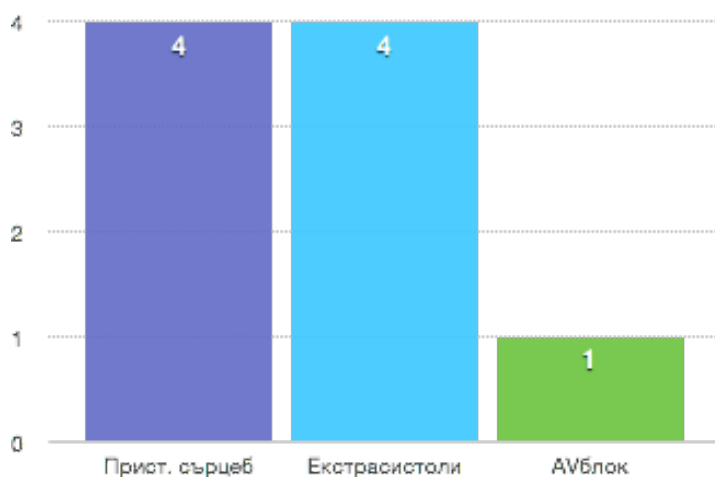


При бременност се наложило включване на кардиологична терапия основно бетаблокер (7жени) за контрол на сърдечната честота, за намаляване на кислородната консумация и протекция за ритъмни нарушения.

Схема 52. Сърдечна недостатъчност при АС пациентите са разделени на 5 групи.

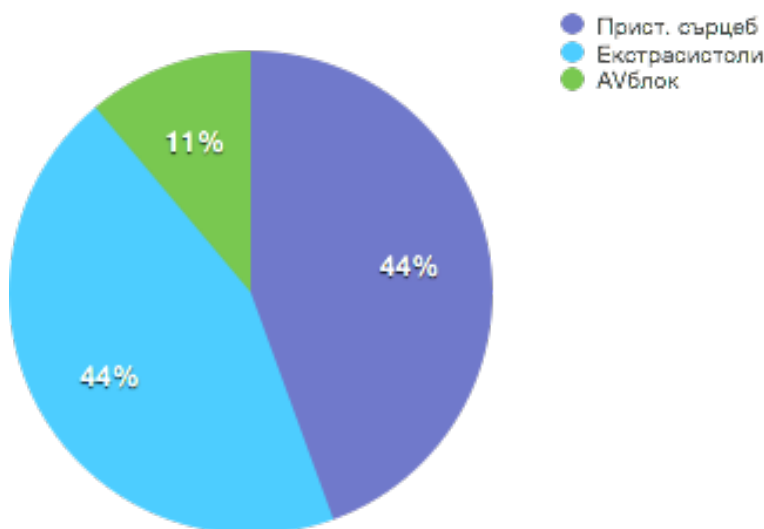


В Схема 53. Представени са бременни с аортна стеноза и ритъмно-проводни нарушения.



Ритъмни нарушения са регистрирани при 6 жени. При четири бременности се наложила допълнителна антиритъмна терапия поради пристъпно сърцебиене с висока камерна честота. При една жена е поставен постоянен кардиостимулатор поради синкоп и диагностициран пълен AV блок през 7лм.

Схема 54. Ритъмни нарушения при аортна стеноза



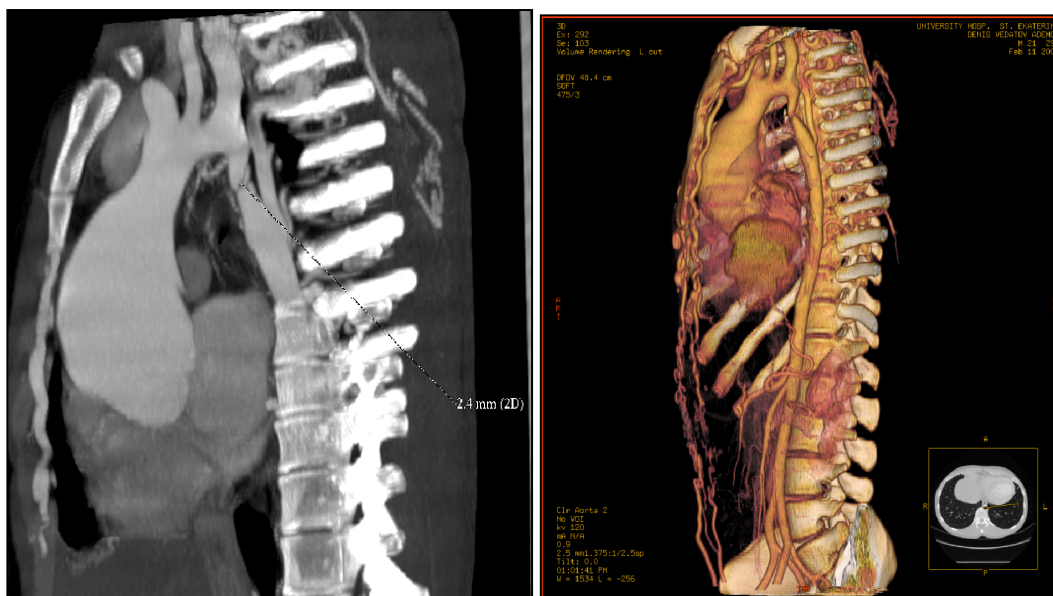
Акушерските усложнения са **артериална хипертония** (5 жени) през бременността. При лека и умерена АС се предпочита вагинално раждане и с повишено внимание за избягване на редуция на периферното съдово съпротивление по време на регионалната анестезия. При високостепенна аортна стеноза и СН се препоръчва Цезарово сечение с обща анестезия и ендтрахеална интубация. Преждевременно родени са 5 деца. Родоразрешени по нормален механизъм 6 деца и секцио -16 деца. Родени са 21 здрави деца и едно с интратеринна ретардация. От страна на плода е със забавено вътрематочно развитие и ниско тегло при раждането, преждевременно раждане при 25% от новородените.

При отдалеченото проследяване **не се покачва значимо морбидността**. При една пациентка с тежкостепенна аортна стеноза 18м. след родоразрешението е с ПНМК. По повод на което е оперирана в ускорен порядък. Проведено биологично АК протезиране поради желание за нова бременност. С добър ФК след операцията. При жени с проведено **биологично клапно протезиране след бременност се установява бърза дегенерация на протезата** с нарастване на градиента и необходимост от реоперация. **Няма тежко влошаване на функционалния клас сърдечна недостатъчност**. При три жени персистира **ритъмна патология и след родоразрешението**. Една пациентка е с хронично предсърдно мъждене, а две са с пристъпи на сърцебиене. Смъртността в групата(11,76%) е от миокарден инфаркт при 2 пациентки с механично аортно клапно протезиране. **Смъртност свързана бременност в проследената група при една жена**.

Коарктация на аортата /Ко Ао е фиброзен шелф вдаващ се в лумена на аортата предизвикващ обструкция с честота 5-8% от всички ВСМ. Естествената еволюция е с намалена продължителност на живот и се определя от тежестта на КоАо, артериалната хипертония и придружаващите аномалии. Хемодинамиката е с брахицефална хипертония с редуциран кръвоток в абдоминалната аорта. Разлика на

артериалното налягане ръце / крака над 20мм.жив. и отслабени пулсации на долните крайници. Адекватен кръвоток дистално от стеснението се осигурява от множество колатерали. Оплакванията са свързани с АХ и сателитните аномалии.

Фигура 8. Коарктация на аортата



Индикации за интервенция са значима Ко Ао или ре-Ко Ао при градиент над 30мм. жив. в покой. Балонна дилатация и/или стентирание на Ко Ао или аортна аневризма. Оперативното лечение е аортопластика, резекция на КоАо, край в край, пластика с дакрон.

Бременност с **Коарктация на Аортата (Ко Ао)** се толерира добре при коригирана КоАо. Хемодинамично значимата (Ре) Ко Ао трябва да се коригира преди забременяване. Защото некоригирана нативна Ко Ао или остатъчна АХ след корекцията или резидуална/ре Ко Ао или с аортна аневризма са с повишен риск от АХ, дисекация/руптура на аортата, СН, белодробен оток, инфекциозен ендокардит или мозъчна аневризма по

време на бременността и раждането. Акушерските усложнения са свързани с АХ и повишена честота на спонтанни аборти. Необходимо е често проследяване и строг контрол на АН. Агресивното антихипертензивно лечение може да доведе до плацентарна хипоперфузия. Перкутанната интервенция на Ре Ко Ао е възможна при бременност при повишен риск от аортна дисекация. Препоръчва се единствено при тежка АХ на фона на оптимална медикаментозна антихипертензивна терапия и данни за фетално страдание или усложнения при майката. За предпочитане спонтанното вагинално раждане с епидурална анестезия. **Нерешени проблеми:** влияние на възрастта по време на корекцията, тип корекция върху късната АХ. Отадлечени резултати от балонна ангиопластика/ стентирание. Патология на късната АХ.

Схема 55. Интервенция/ операция при Ко Ао

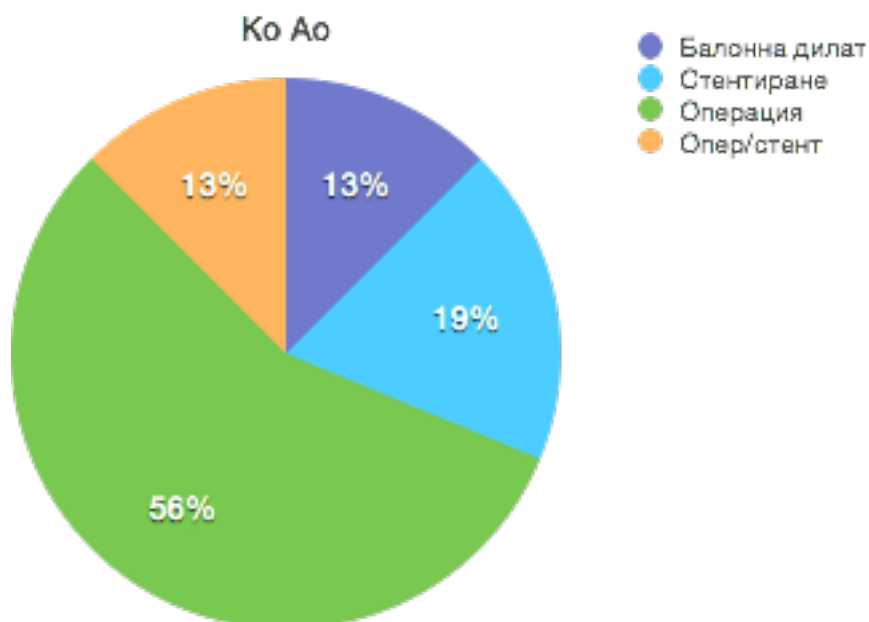


При всички жени с Ко Ао в проследената група е проведена корекция: операция или интервенция преди или след бременността. Балонна дилатация (2) или първично стентирание (3). Осем жени претърпели девет операции. Две жени имат оперативна корекция поради високостепенна Ко Ао в детството и във фертилна възраст са стентирани поради остатъчна/ре-Ко Ао.

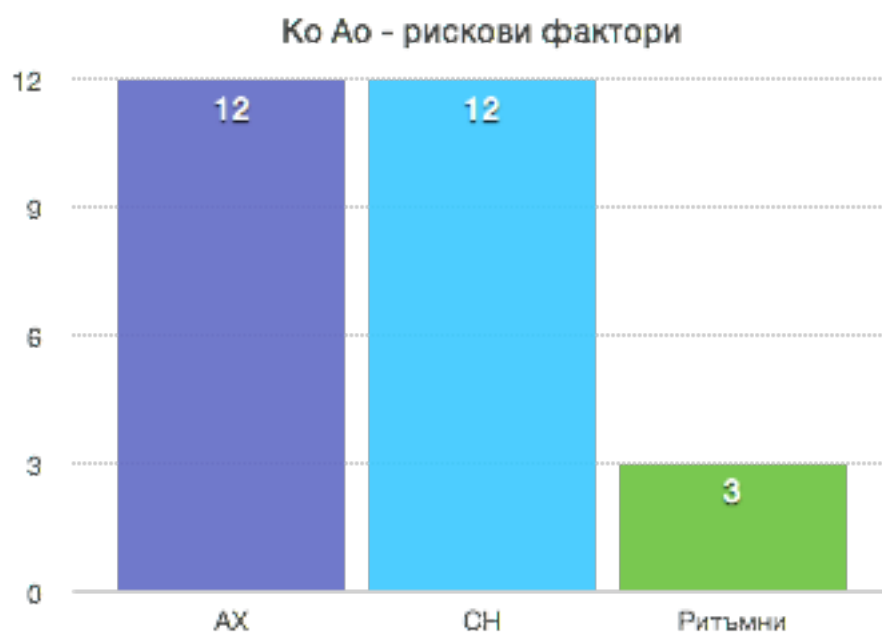
Рискови фактори през бременността: Артериална хипертония е регистрирана при 12 жени. **Отбелязва се зависимост между късната корекция на Ко Ао и остатъчна артериална хипертония.** При част от

пациентите се налага продължаваща **антихипертензивна терапия** (бетаблокери, АСЕ инхибитори, които се заменят с медикаменти съвместими с бременност) и след интервенцията.

В **схема 56**. Представени са корекциите при жени с Ко Ао



В **схема 56**. Представени са рисковите фактори при жени с КоАо



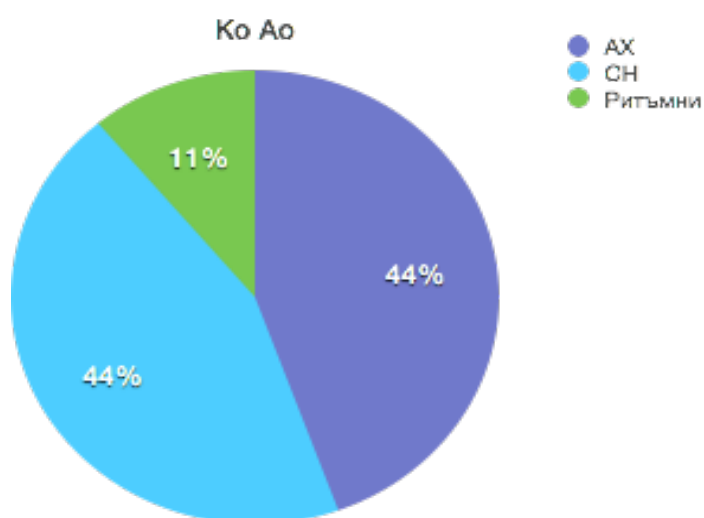
Сърдечна недостатъчност е установена при 12 жени.

- СН- IФК-7бременни,
- СН-I-IIФК -3жени,
- СН-II-IIIФК- 2пациентки

Значима СН през бременността и перипарталния период е установена при жени с Ко Ао, при които има сателитна патология на аортната клапа със стеноза и инсуфициенция или дилатация на възходящата аорта.

Ритъмна патология със сърцебиене и прескачане има при три бременни, които са с левокамерна хипертрофия или патология на аортната клапа.

Схема 57. Кардиологични компликации при Ко Ао



Общият брой бременности е 18 при 11 жени, една от тях е стимулирана ин-витро, а при две жени не е регистрирана бременност. При пет пациентки има регистрирана бременност преди корекцията, като две са завършили със спонтанен аборт. Родоразрешени вагинално са 4 бременности при две жени, като три бременности въпреки артериалната хипертония преди и по време на бременността. Не е проведена специализирана кардиологична консултация и диагнозата е поставена след раждането и корекцията на заболяването е осъществено след това.

С оглед промените в съдовата стена на аортата дължащи се на хормоналните промени от бременността, съществува повишен риск от дилатация и дисекация на аортата. При регистрирана сателитна патология сърдечна недостатъчност и артериална хипертония е проведено Цезарово сечение при 12 бременности. С усложнен перипартален период са две пациентки със сателитна на аортна стеноза и инсуфициенция с прояви на висок клас сърдечна недостатъчност и екстрасистолна аритмия.

Установихме зависимост между скоростта на кръвотока в абдоминалната аорта над 0,7м/сек. след интервенция и успешна

бременност. При две жени с остатъчна Ко Ао и силно редуциран кръвоток в торакалната и абдоминална аорта под 0,5м/сек са регистрирани спонтанни аборти. Това налага изводът, че пациентки с остатъчна коарктация трябва да се коригират преди бременност.

Коарктацията на аортата е високо морбидно страдание. При две жени няма реализирана бременност. В проследената група не е отбелязана майчина смъртност. При 3 жени освен корекцията на Ко Ао се налага сърдечна операция поради аортна стеноза и инсуфициенция, дилатация на Ао асценденс.

Родени са 16 сърдечно здрави деца, от които едно е с ДЦП, при майка с патологична бременност без остатъчна Ко Ао, СН-ІФК и артериална хипертония през бременността с максимални стойности до 150/80мм.жив.

Основните проблеми са късно поставяне на диагнозата поради невъзможност за бременност, артериална хипертония или остатъчна коарктация. Двата спонтанни аборта са при некоригирана КоАо с високостепенна брахицефална артериална хипертония и силно редуциран кръвоток в абдоминалната аорта. Друга причина, е че повечето жени с анамнеза за ВСМ не провеждат кардиологична консултация преди планиране на бременност. Голяма част от жените, единствено се консултират непосредствено преди родоразрешението и след това рядко посещават специализиран кардиолог.

Изводи: най- високо рискова в групата с обструкция е митралната стеноза. Голяма част от жените без корекция не достигат детеродна възраст без корекция, а коригираните често са с клапно портезиране, което прави бременността високо рискова.

Броят на жените в тази група е много малък, но с много висока морбидност. **Високостепенната аортната стеноза и Коарктацията на аортата също са рискова група бременности.** Необходимо е редовно мултидисциплинарно проследяване и своевременно лечение. Изолираната пулмоналната стеноза обикновено се толерира добре по време на бременността.

Препоръчително е жените с анамнеза за ВСМ, артериална хипертония и кардиологични оплаквания да бъдат консултирани преди планиране на бременност. При необходимост от корекция е желателно да се извърши преди бременността. При диагностициране на обструктивен сърдечен порок при настъпила бременност, активно проследяване от мултидисциплинарен екип и родоразрешение съобразено с рисковите фактори. В групата с обструктивните вродени сърдечни пороци няма регистрирана майчина смъртност. При некоригираните пациентки бременността е с повишени изисквания към сърцето с намалени резерви и е фактор налагащ решение на вродената сърдечна малформация в кратки срокове след раждането.

При жени с изолирана високостепенна клапна пулмонална стеноза, избор за лечение е балонна дилатация преди планиране на бременност. При наличие на подклапна реакция или надклапно поражение единствен метод е оперативния.

При жени в детеродна с високостепенни митрана или аортна стеноза методите на избор са БВП, биологично протезиране, при които е

необходима антикогулантна терапия 6м. след операцията, след това може да се замени с антиагрегантна терапия. Биологичните клапи са с нисък тромбогенен риск по време на бременност и раждане. Проблемът на тези протези е клапната дегенерация, която авансира през бременността и необходимост от повторна операция в бъдеще.

Механично клапно протезиране е свързано с рискове от тромбоза, въпреки антикогулантното лечение по време на бременност. Индиректните антикоагуланти са ембриотоксични в първият триместър.

Бременност с болести на аортата бременност g/2 е високорискова. По време на бременност настъпват хемодинамични промени, хормоналните изменения водят до хистологична промяна в аортата и покачват риска от дисекация. Заболяванията на аортата са една от водещите причини за майчина смъртност. Синдром на Marfan по време на бременност при нормални размери на Ао корен рискът за дисекация е 1%. Когато размерите на Ао >45мм. не се препоръчва забременяване, дори след операция рискът от дисекация в резидуалната част на аортата остава висок. Оперативна корекция се налага при размери на Ао >50мм. Дисекация на аортата може да настъпи и без предхождаща дилатация. При бременност е необходимо ежесмесечно проследяване на аортния диаметър, което да продължи и 6м. след раждането. Необходим е строг контрол на АН (I C) с кардиоселективни В-блокери (Metaprolol), намалява степента на аортна дилатация и вероятно подобрява преживяемостта. Преди забременяване се препоръчва интервенция при диаметър на асцендентната аорта е ≥ 45 мм. при **Синдром на Marfan** (I C) и бicuspidна АК с Ао >50 mm (IIa C) . Основна цел при раждането на фона на аортна дилатация е да се намали хемодинамичния стрес върху съдовата стена и терапията с В-блокери не трябва да се спира.

Бременност при ВСМ с клапни инсуфициенции

Трикуспидалната инсуфициенция е функционална и по-рядко се дължи на аномалия на Ебщайн или релативна от дилатация на ДК с или без дясна сърдечна недостатъчност или инфекциозен ендокардит. Вторична при митрална стеноза с белодробна хипертония и СН. Хемодинамиката е с обемно обременяване и дилатация на ДП и ДК със системен венозен застой. Клиничната изява е с адинамия, тежест в дясно подреброе, отоци и пуласации в шията. Тежката ТИ зависи от налягането в белодробната артерия и наличието на сърдечна недостатъчност. Острата ТИ зависи от лечението. Рискът за майката се определя от първичния левостранен порок и степента на белодробна хипертония. Високостепенната ТИ подлежи на консервативно поведение през бременността и се препоръчва вагинално радоразрешение.

Пулмоналната инсуфициенция много рядко е изолирана. Най-често е вторична и при гръдни малформации – Pectus excavatum.

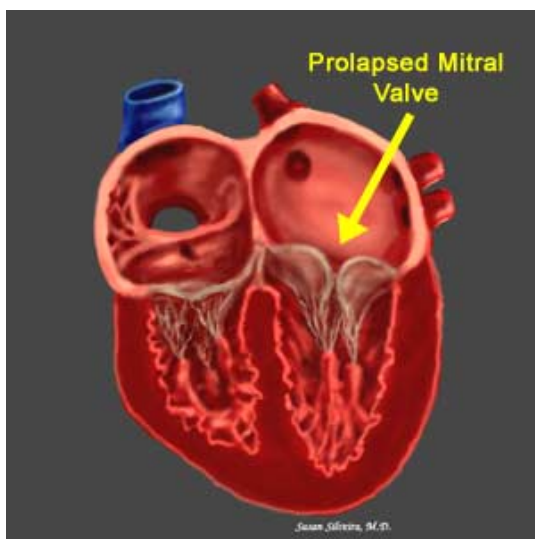
В проследената група са регистрирани само две жени с изолирана леко към средностепенна пулмонална инсуфициенция. Едната е след операция по повод гръдна деформация Pectus excavatum, при която не е

отбелязано влошаване на кардиологичният статус. Двете жени са с клинична изява от сърцебиене, прескачане и сърдечна недостатъчност-I-IIФК. Трите бременности са родоразрешени чрез Цезарово сечение по акушерски показания. Родени са здрави деца.

Високостепенната ПИ е независим предсказващ фактор за майчини усложнения. При симптоматични пациентки с ДК систолна дисфункция се препоръчва биологично клапно протезиране преди забременяването (IC), а при асимптоматични пациентки препоръките са IIaC. Пулмоналната инсуфициенция не е свързана с повишен риск за фетални усложнения.

Вродена митрална инсуфициенция /МИ с дисплазия и пролапс или аномалии на пръстена, клапните платна и поддържащия апарат. Рядко е изолирана, най-често е в комбинация с МПД- I, AV canal, клефт на платната с недостатъчно или излишък на тъкан. При ревматична етиология има фиброза, деформация и задебеляване на платната. Клиничната изява е с умора, сърцебиене и прескачане, задух и кашлица. **ЕКГ:** Лява ос, P-pulmonale, ЛКО. **Ехокардиография:** дилатирана ЛК и ЛП. Определя се морфологията, тежестта на клапните промени и оценка на митралната регургитация. Повечето пациентки с митрален клапен пролапс са асимптомни през бременността, въпреки че се отбелязва нарастване на инсуфициенцията не е необходимо специално лечение.

Фигура 9. Пролапс на митрална клапа



Показания за операция: Митрална инсуфициенция –III-IVст. ЛК дилатация, $\uparrow PC$ при обременяване, ограничен функционален капацитет. Корекцията на МИ се извършва извън бременността. Митралната инсуфициенция до IIст. се толерира добре по време на бременност.

Оперативно : пластика на митралната клапа, биологично или механично клапно протезиране.

В групата са проследени 40жени в детородна възраст с митрална инсуфициенция. С най-голяма честота е диспластичната митрална клапа

с нискостепенна инсуфициенция. Липсват данни, че бременността повишава риска за проявата на пролапса.

Фигура 11. Митрална клапа

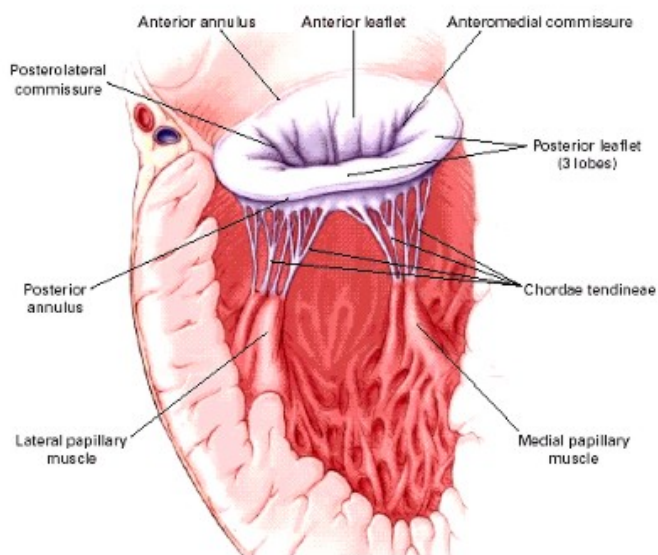
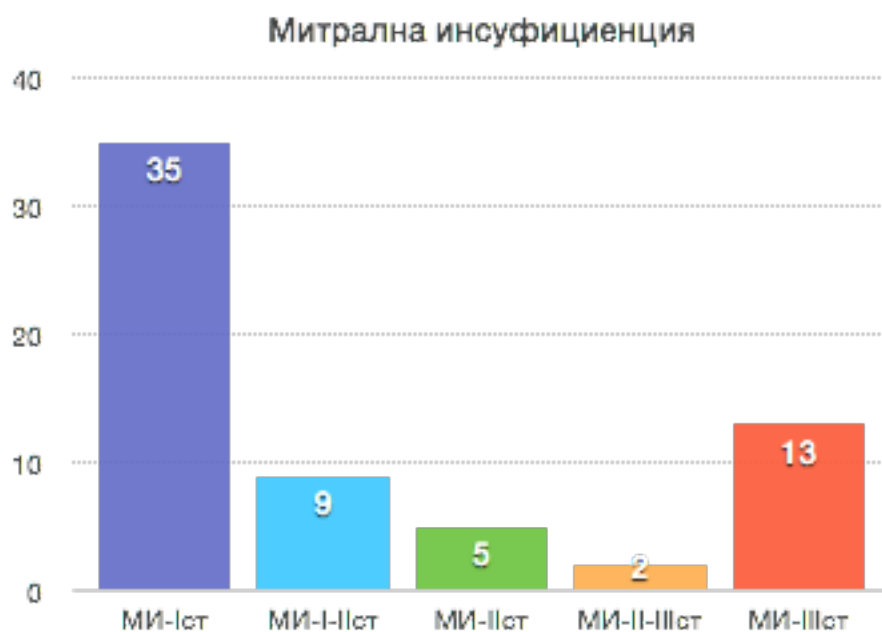


Схема 58. Степен на митрална инсуфициенция



По време на бременност митралната инсуфициенция нараства в третия триместър. При 15 бременни има ЛК дилатация. Две бременности са с ЛК дисфункция с изява на сърдечна недостатъчност. 17,5% от жените с митрална инсуфициенция са коригирани оперативно

преди бременност. При три жени е проведена пластика на митралната клапа преди планиране на бременност. Четири жени са преживели механично митрално клапно протезиране по повод високстепенна митрална инсуфициенция.

Схема 59. Степен на митрална инсуфициенция

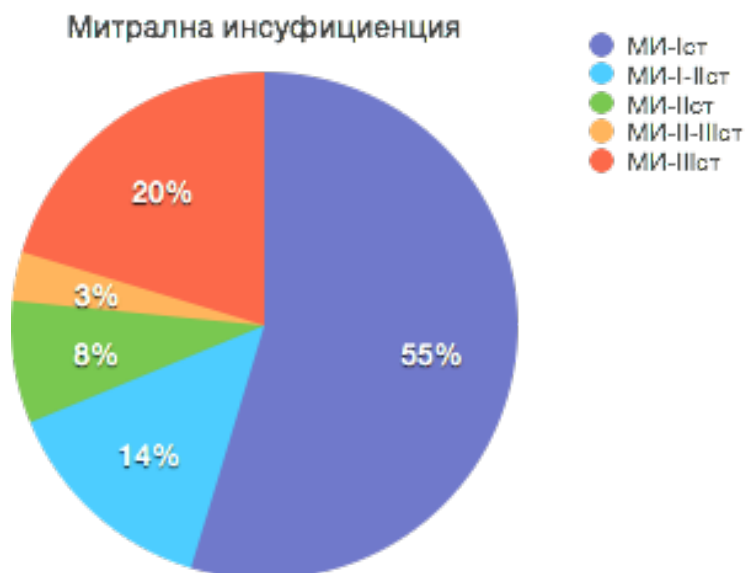


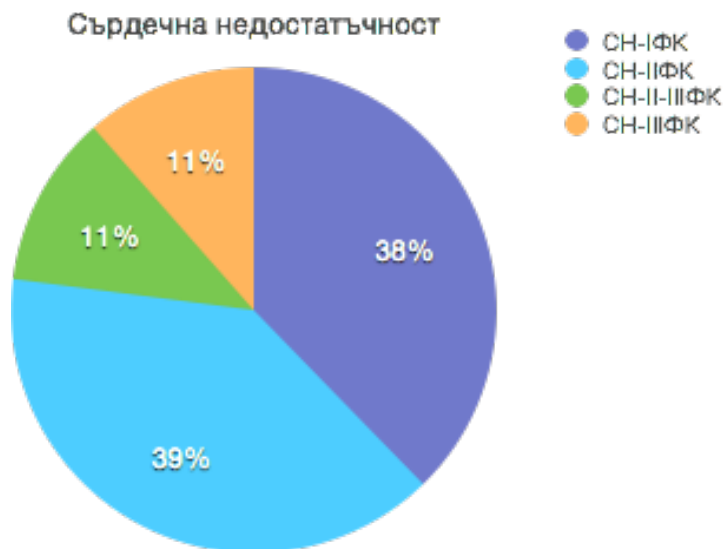
Схема 60. Сърдечна недостатъчност при МИ



По време на бременност Синтрома е заменен с Хепарин до края на 3лм, след това са застъпвани със Синтром до 36гс. Една бременна е с тромбоза на МК протеза, белодробен оток и СН-III-IVФК, оперирана блм.

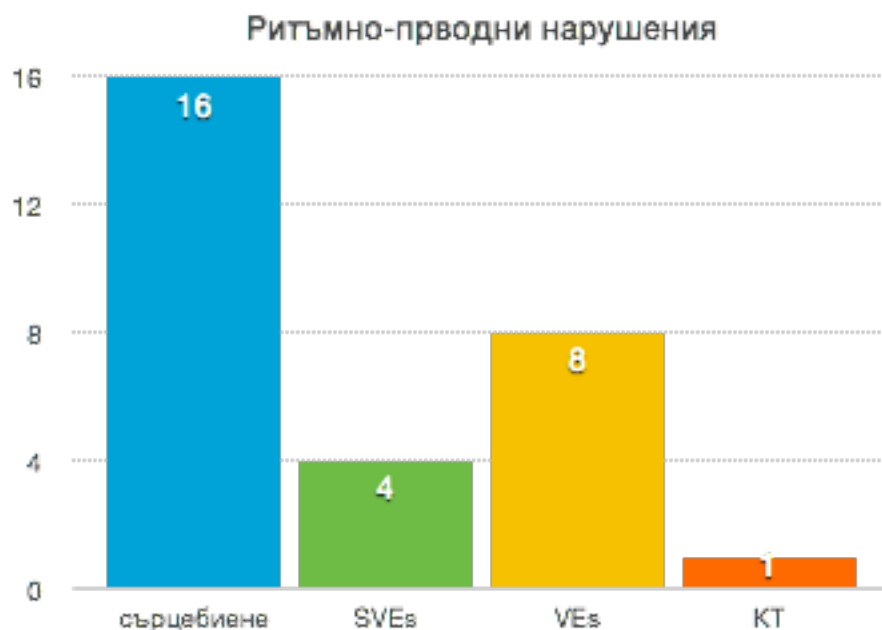
След операцията интраутробна смърт на бебето от дилатация на мозъчните вентрикули. Една от жените през цялата бременност е била на Синтром.

Схема 61. Сърдечна недостатъчност при МИ



Бременност на фона на Митрална регургитация обичайно е с I-IIФК Сърдечна недостатъчност в 77% от пациентките. **22% от проследените жени са с изявена сърдечна недостатъчност на фона на значима Митрална инсуфициенция, преекламписия или HELLP.**

Схема 62. Ритъмно-проводни нарушения при МИ



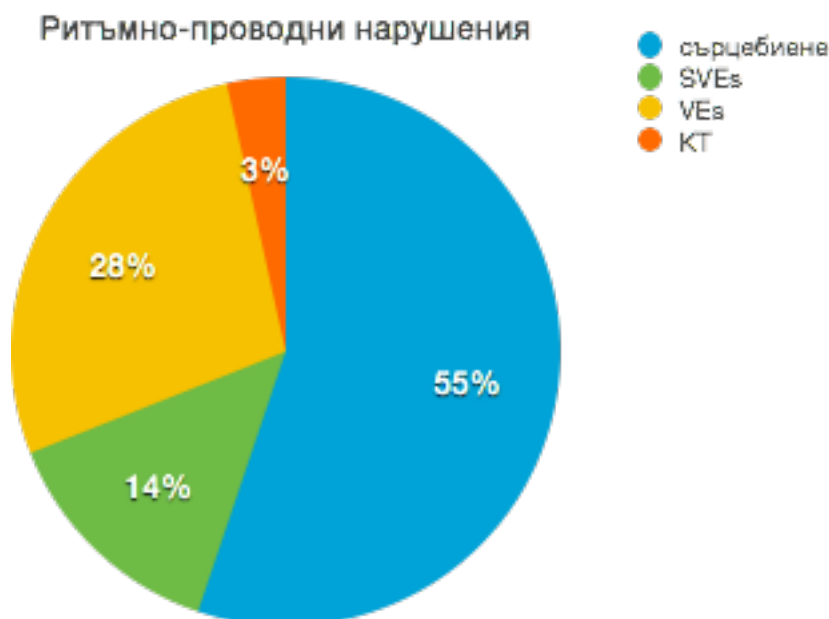
При 72% от бременните е регистрирана субективна симптоматика от сърцебиене и прескачане. Документирана е надкамерна (4) и камерна

екстрасистолия при 8 жени. Една жена е с пристъпно предсърдно мъждене, камерна тахикардия и мъждене в блм на фона на високостепенна митрална регургитация-IIIст. При 21бременни е проведена медикаментозна терапия с Бетаблокер за ритъмна патология. А при една жена е проведено и лечение с Кордарон по витални индикации през третия триместър от бременността.

В групата са регистрирани 72бременности, от които 6 ин-витро(8,33%), една стимулирана бременност с близнаци. Патологични са 17 бременности (23,6%), регистрирани са 5 аборта(6,94%).

Акушерските компликации са Артериална хипертония при 11 бременни, **пreekлампися** 5жени и **HELLP** синдром при две бременни. Преобладава родоразрешението чрез Цезарово сечение при 38бременности, 19 жени са родоразрешени вагинално. Едно дете е с интраутеринна смърт след проведена на сърдечна операция с ЕКК блм., едно дете е с перинатална асфиксия, починало 10мин след раждането. Две деца са родени 33 и 34гс поради пreekлампися и майчина инфекция. Основните **рискови фактори** за бременни с митрална инсуфициенция са **степената на митрална инсуфициенция, изявена съдечна недостатъчност, ритъмно-проводни нарушения, артериална хипертония, механично клапно протезиране** и кардиологична терапия.

Схема 63. Ритъмно-проводни нарушения при МИ



Изохода на бременността се влияе от степента на СН, артериална хипертония, пreekлампися, HELLP и тромбофилия.

В групата няма регистрирана майчина смъртност през бременността, перипарталния период и отдалеченото проследяване. Една бременна е с животозастрашаващ епизод с предсърдно мъждене с висока камерна честота и камерно мъждене, с последвала ресусцитация. **Високо рискови бременности са при жени с механични клапни протези, при една пациентка е регистрирана тромбоза на митрална протеза.**

Схема 64. Компликации при МИ

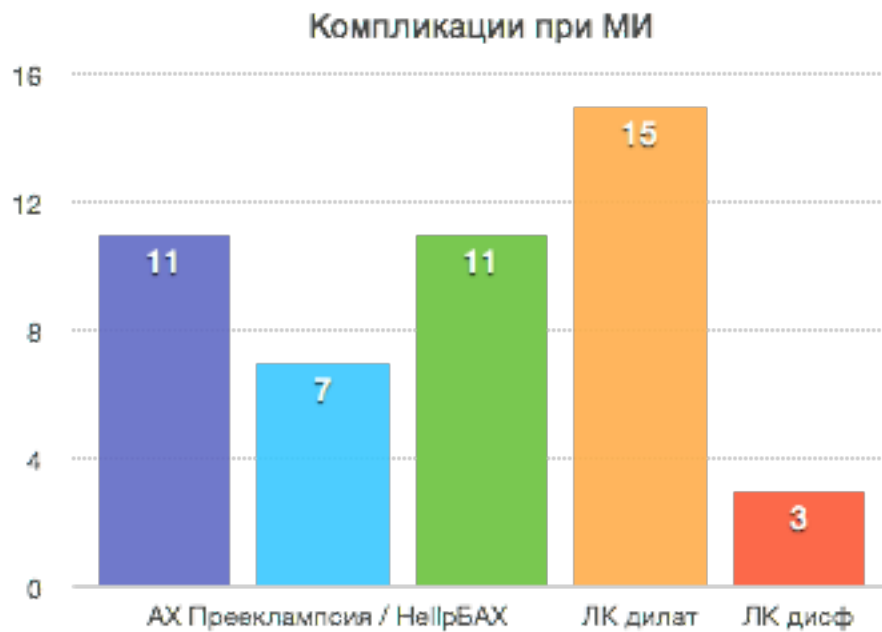


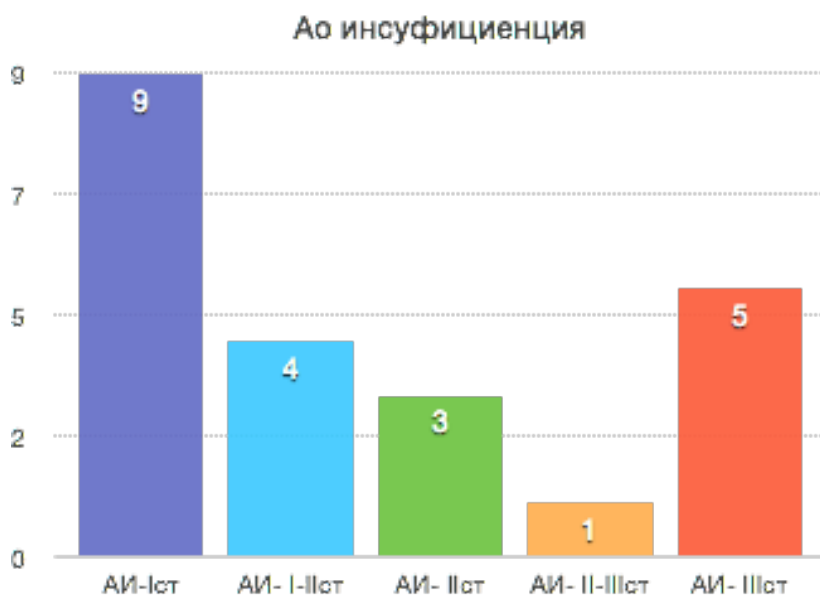
Схема 65. Компликации при МИ



Аортна insufициенция /регургитация/ АоИ- 10% от всички клапни лезии. Вродени аномалии на аортната клапа- бicuspidна, unicuspidна аортна клапа с fibроза и свиване на платната; РСП/ ревматичен сърдечен порок/- скъсяване и сбръчкване на платната. Дилатация на аортния корен от: Идиопатична при ануло-аортна ектазия, системна дегенерация на съединителната тъкан, Синдром на Марфан. Пролапс на аортната клапа, при междукамерен дефект, аортна дисекация.

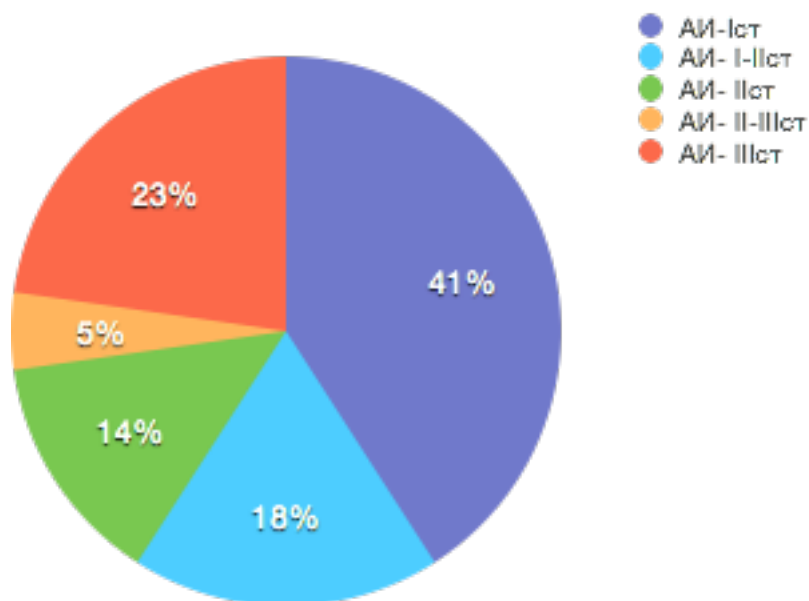
В проучването са включени 22 жени с аортна инсуфициенция, при които има 31 бременности. При 8 жени е диагностицирана дисплазия на трикуспидна клапа, а при четри пациентки е налична аортна бicuspidия.

В **схема 66.** е представено разпределение на пациентките в зависимост степента на АоИ.



При две жени аортната инсуфициенция е вторична вследствие на субаортен МКД и при една жена от бicuspidна аортна клапа с високостепенна КоАо.

Схема 67. Степен на аортна инсуфициенция



При пациентки с нискостепенна АоИ, основен проблем е артериалната хипертония, оплаквания от сърцебиене и прескачане. Не се регистрира сърдечна недостатъчност при нискостепенни пороци.

При жени(3) след хормонална стимулация с ин-витро процедури с близнаци има по-висока честота на артериална хипертония и прееклампсия. Две от жените с нискостепенна АоИ са с прояви на сърдечна недостатъчност-II-IIIФК с оточен синдром в последният триместър, наложила преждевременно родоразрешение 33-34гс.

Схема 68. Сърдечна недостатъчност по време на бременност при жени с АоИ.

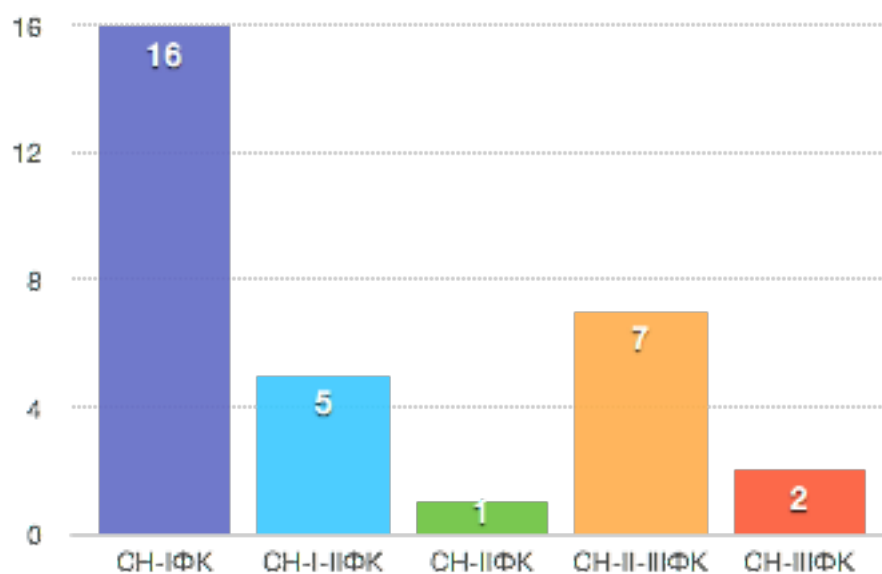
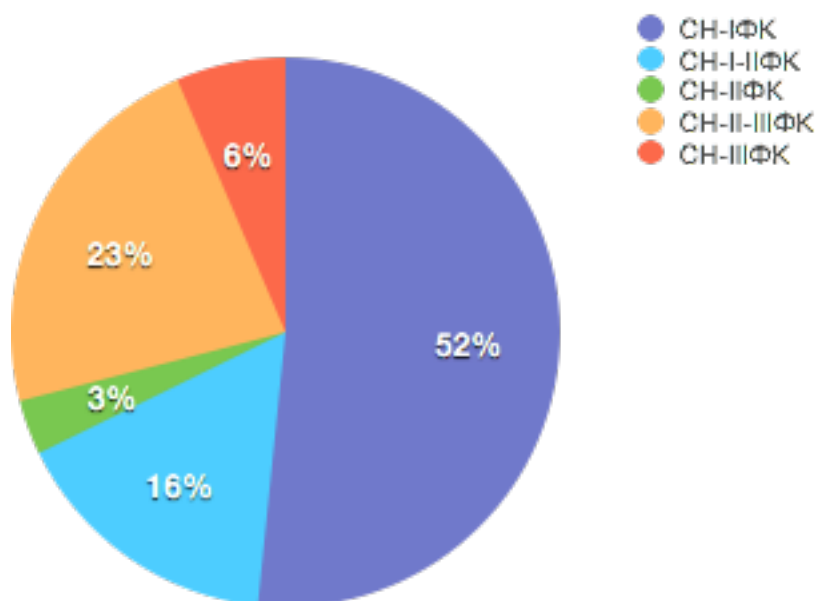


Схема 69. СН по време на бременност при жени с АоИ.



Изявена сърдечна недостатъчност II-IIIФК е отбелязана при 32% от пациентките, които са със значима аортна инсуфициенция.

Препоръчано е ограничаване на физическата активност и лечение с Бетаблокер при тахикардни пациентки с оплаквания от сърцебиене, прескачане и задъхване. Не е добавян диуретик с оглед плацентарната перфузия. Преждевременно родоразрешени в 33-36гс са 5 бременности поради СН-II-IIIФК. След раждането е добавено диуретик и АСЕ-инхибитор. Препоръчана е сърдечна операция след родоразрешението.

Схема 70. Компликации по време на бременност при жени с АоИ.

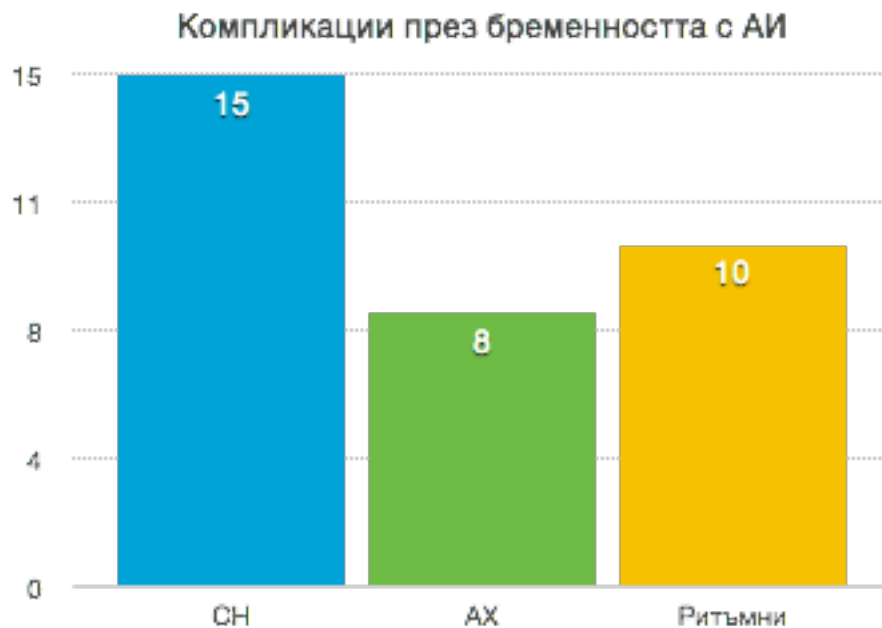
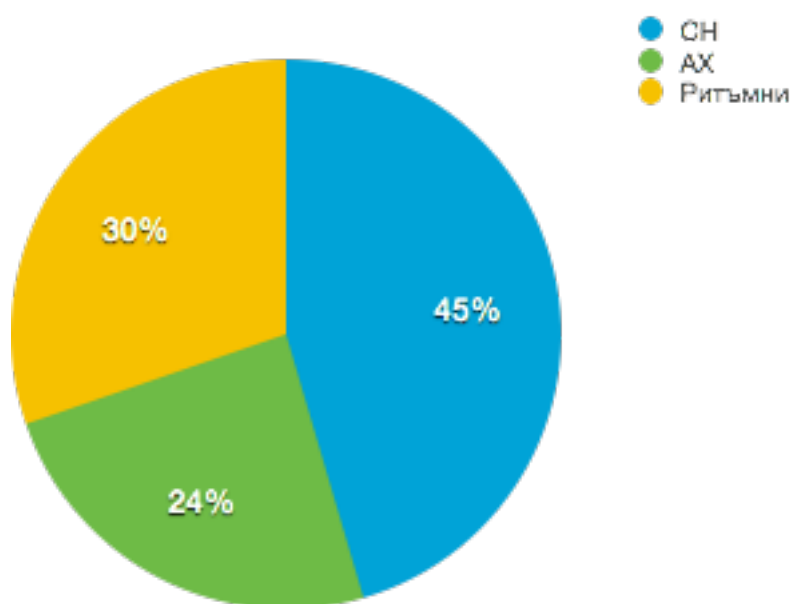


Схема 71. Компликации по време на бременност при жени с АоИ.



Десет от бременните са с оплакване от сърцебиене и прескачане, като при половината има екстрасистолна аритмия, а при една пациентка е регистрирана ПНКТ с висока камерна честота. Приложено е лечение с магнезий и бетаблоккер.

АХ е регистрирана при осем жени, която не е свързана със степента на АИ. Жените са лекувани с Допегит и бетаблоккер.

Сърдечно оперирани са пет жени, преди бременност, като три пациентки са имали бременност преди и след раждането. Бременност след разрешаване на аортния порок е с по-нисък клас сърдечна недостатъчност и субективни оплаквания от сърцебиене и прескачане.

В групата не е установено значимо влошаване на сърдечната симптоматика и не е отбелязана майчина смъртност. Има само един спонтанен аборт не свързан със сърдечния порок. **При некоригираните пациентки бремеността е с повишени изисквания към сърцето с начална ЛК дилатация и намалени резерви и е фактор налагащ решение на вродената сърдечна малформация в кратки срокове след раждането. Бременността е тази която ускорява решението за сърдечна операция.** При жени в детеродна възраст с високостепенни АИ е провеждано биологично протезиране, при което е необходима антикогулантна терапия бм. след операцията, след това може да се замени с антиагрегантна терапия. Биологичните клапи са с нисък тромбогенен риск по време на бременност и раждане. Проблемът на тези протези е клапната дегенерация, която авансира през бременността и необходимост от реоперация в бъдеще. (50% при жените под 30г в рамките на 10г. след импантицията).

Механично клапно протезиране е проведено при пет жени с Ао И, рискът от тромбоза е по-нисък поради високите налягания в ЛК и Ао и добрият антикогулантен контрол по време на бременост. Индиректните антикоагуланти са ембриотоксични в първият триместър. При една от жените е установена високостепенна Ао И, ЛК дилатация и дисфункция с прояви на сърдечна и бъбречна недостатъчност по време на втора бременност, без наличие на предходна кардиологична анамнеза. След операцията жената е с перисистираща тежка застойна сърдечна недостатъчност и бъбречна недостатъчност на хронииодиализа. Три бременности са ин-витро(12,8%) и един спонтанен аборт от инфекция. 13 са родоразарешени нормално вагинално, а 17 чрез Цезарово сечение по медицински показания. Броят на децата е 35, от тях има 4двойки близнаци. **Преждевременно родоразрешени в 33-36гс са 4 бременности поради СН-IIIФК(2) и прееклампсия(2) при ин-витро бременности с близнаци.**

При бременност намалява системното съдово съпротивление и регургитационния обем затова не се увеличава рискът от усложняване на **митрална и аортна инсуфициенции.** При високостепенни клапни регургитации съчетани със систолна дисфункция и при остро настъпилите митрална и аортна регургитация се налага оперативна намеса преди забременяване (IC). Остро настъпили високостепенни регургитации с рефрактерна на терапия СН при жизнеспособен плод се препоръчва планирано ранно секцио с последващо оперативно лечение. **Механичните протези** не усложняват бременността в хемодинамично отношение, те са дълготрайни, но изискват ежедневна антикоагулация,

която повишава майчиният и феталният риск от заболяемост и смъртност. Рискът е свързан с клапна тромбоза, хеморагични усложнения и проблеми при новороденото. Употребата на НФХ през бремеността е свързана с риск от клапна тромбоза- 33%, (в сравнение с риск 3,9% при ОАК) и повишен риск от тромбоцитопения. ОАК през цялата бременност при стриктен контрол на INR е най-безопасна по отношение на майката, но медикаментите преминават през плацентата и през първия триместър може да предизвикат ембриопатии (0,6-10%). При дози Sintrom <2 mg дневно рискът е относително нисък.

Кардиомиопатии и бременност резултати

Според класификацията на СЗО (1995г) въз основа на патофизиологичните особености КМП са пет основни форми хипертрофична (ХКМП), дилатативна (ДКМП), рестриктивна кардиомиопатия (РКМП), аритмогенна и недиференцирана КМП. На базата структурните и функционалните особености КМП биват: хипертрофични, дилатативни и рестриктивни.

Хипертрофична кардиомиопатия (ХКМП) е най-честата кардиомиопатия при възрастни 1:500, често дебютира в пубертета. Унаследява автозомно доминантно с различен период на латентна изява на клиничната симптоматика. Не рядко се установява по време на бременност.

Проследени са десет жени с хипертрофична кардиомиопатия. Преобладават жените с обструктивна кардиомиопатия в съотношение 9:1. Две жени са провели кардиологична консултация преди планиране на бременност. При една пациентка е диагностицирана 3г. след раждането. Клиничната изява е с умора, задъхване, сърцебиене или синкоп при физически усилия, поради динамичните взаимоотношения между камерния обем и периферното съдово съпротивление. **Спадането на периферното съдово съпротивление при бременност изпреварва увеличаването на циркулиращия обем кръв** и има тенденция към хипотония. **Повишеното обемно обременяване намалява клиничната изява**, свързана с обструкция на ЛКИ, въпреки диастолната дисфункция и миокарна фиброза. Намаления комплайнс на ЛК може да предизвика белодробна конгестия, тежка обструкция на ЛКИ или аритмии. Лечението в тези случаи е профилактика на хиповолемията. **Нерешени проблеми** са усложнения свързани с диастолна дисфункция на ЛК, тежка обструкция на ЛКИ и аритмии при симптоматични пациентки с високостепенна обструкция преди забременяване, СН и белодробен застои или синкопална симптоматика. **Стадира се риск скор по CARPREG и ZAHARA: анамнеза за аритмия, сърдечна недостатъчност, обструкция на изхода на лява камера, диастолна дисфункция, AV инсуфициенции и прием на кардиологична терапия преди бремеността.**

Жените са проследени с ЕКГ, холтер ЕКГ, Ехокардиография и стрес тест. **ЕКГ е патологична (90%) с ЛКХ, ЛПО, промени в ST-T сегмента или T-вълната.** Тесен Q зъбец, нисък R зъбец в латералните отвеждания. **Холтер ЕКГ** е поставян при симптоматика на световърж и сърцебиене за

идентифициране на камерна аритмия/тахикардия и за асимптомни пристъпи на пристъпно предсърдно мъждене. При тежка ритъмна патология с висок риск от внезапна сърдечна смърт е препоръчано поставяне на ICD преди планиране на бременност. **Ехокардиография** за оценка на ЛКХ, камерна функция, степен обструкция, диастолна дисфункция, оценка на митрална клапа и степен на инсуфициенция, за фамилен скрининг, при промяна на оплакванията и нови събития. **Стрес тест** се провежда за оценка на функционалния клас, стратификация на риска и оценка на АН при натоварване (абнормна реакция-невъзможност да се повиши налягането над 20мм.жив при натоварване или спад на систолното налягане. Оценка на стрес индуцираната динамична обструкция. Преценка на ефекта от провежданата терапия. При наличие на обструкция на ЛКИ и/или ЛК хипертрофия над 15мм. (IIa C) за контрол на сърдечната честота и диспнеята е прилагано е лечение с Бетаблокери. Ниски дози диуретик при проява на ЗСН. Противопоказни са вазодилататори, високи дози диуретици и дигиталис. Поради недостатъчен ефект от провежданото медикаментозно лечение при една бременна с перисистиращи камерни тахикардии на фона на оптимални дози с Конкор, е поставено ICD под ехоконтрол.

При симптоматична обструктивна ХКМП за редукция на подклапната обструкция при градиент над 50мм.жив. е проведено хирургично лечение при пет пациентки- септална миоектомия(Morrow) с корекция на митралната клапа при три пациентки преди планиране на бременност, две от тях в пубертета на 14 и 17г.възраст. Една е оперирана 3г. след раждането поради симптоматична диспнея с ЛК обструкция.

Родоразрешението е планово, при ниско рисковите пациентки е вагинално раждане при повишено внимание при епидурална анестезия поради риск от системна вазодилатация и хипотония. Раждането е съпроводено с повишено ниво на катехоламини и хиповолемия, а кръвозагубата води до повишаване на обструкцията на ЛКИ и влошаване на симптоматиката с аритмия и белодробна конгестия. Употребата на медикаменти намаляващи пред и следнатоварването могат да доведат до усложнения по време на раждането и постпарталния период.

В групата ХКМП бременностите са 12, като при оперираните има общо 5бременности, три от които са завършили със спонтанен аборт 2-3лм.

Основните проблеми през бремеността са хемодинамично значимите ХОКМП с диастолна дисфункция, СН и камерни аритмии. Регистрирана е **нарастнала мезовентрикуларна обструкция** около 20гс. **Сърдечна недостатъчност** по време на бременностите 3 пациентки са с I ФК, 3 с IIФК и 2 с II-IIIФК.

При една бременна след преживян тромбофлебит, усложнен с инфекциозен ендокардит на митрална клапа с голяма вегетация и високостепенна МИ, белодробна конгестия и сърдечна декомпенсация се наложи едноетапно родоразрешение в 34гс с последваща оперативна корекция в условията на ЕКК с протезиране механична клапна протеза. Проведено е лечение и пълен антибиотичен курс за ИЕ.

При друга пациентка в детеродна възраст след корекция на ЛК обструкция и механична митрална протеза е с диагностицирана и лекувана **застойна сърдечна недостатъчност** 3ФК е с бетаблокер,

диуретик, АСЕ-инхибитор и Синтром. Предупредена е за неприемливо висок риск от евентуална бременност.

Схема 72. Бременност с ХКМП

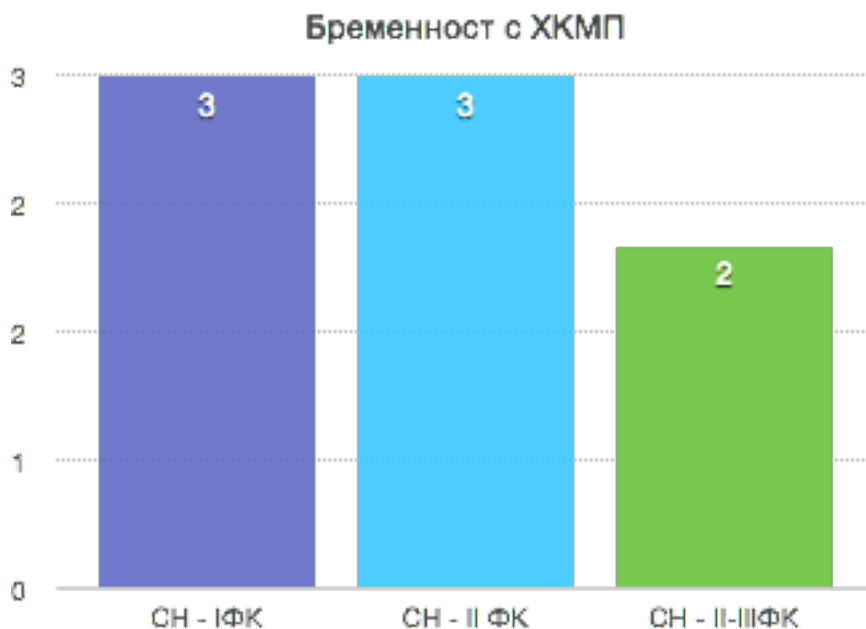
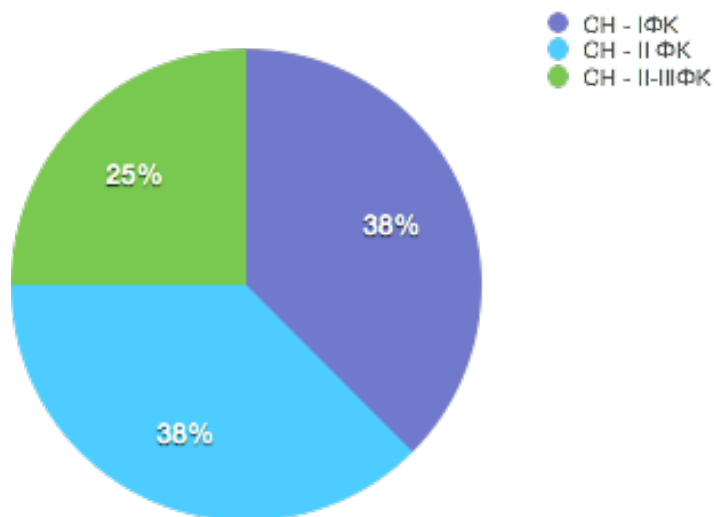


Схема 73. ХКМП сърдечна недостатъчност



Ритъмно-проводни нарушения са доказани с ЕКГ и холтер ЕКГ: Екстрасистолна аритмия е установена при 5 бременни. Възможно е броят да е по-голям защото не при всички е проведен Холтер ЕКГ. Лекувани са с бетаблокери (една е била на лечение с Пропанолол). При четри жени са **регистрирани симптоматични камерни тахикардии** на фона на лечение със селективен бетаблокери в оптимална дозировка. При опит за редукция на дозировката е установено влошаване с кратки

камерни тахикардии. Наложил се включаване на Кордарон по витални индикации за майката(2010г) и поставяне на ICD в VIлм (2015г). *От личен опит при други групи бременни (катехолзависима тахикардия и прееклампсия) при лечение с високи дозировки над 100мг. Беталок е регистрирана интраутеринна смърт на плода.*

Няма регистрирана майчина смъртност през бременността и перипарталния период.

Схема 74. Компликации при ХКМП

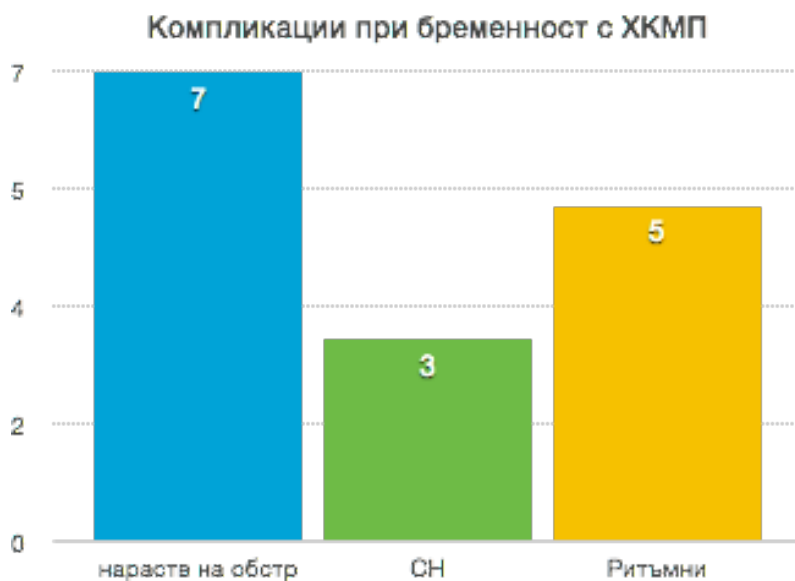
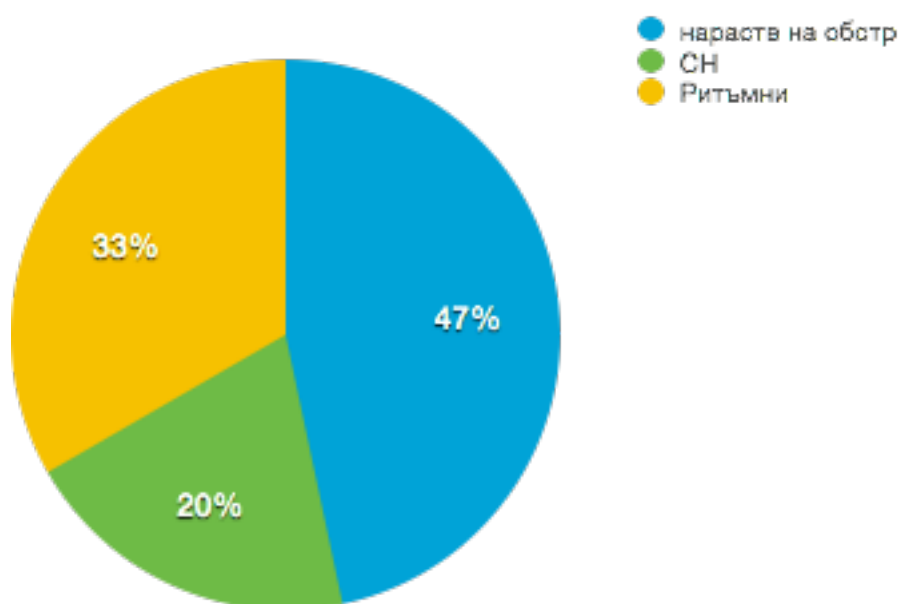


Схема 75. Компликации при ХКМП



При отдалеченото проследяване всички жени са на терапия с бетаблокери, при две е имплантиран ICD, при една РМ поради високостепенен AV блок, две са на лечение с Кордарон. Една е починала жена 10м след родоразрешението от ритъмна смърт (2010). В сравнение с литературния обзор нашата група жени с ХКМП са диагностицирани в ранно детство, само една жена е диагностицирана три години след раждането. За отбелязване, е че при **оперираните жени е регистрирана висока честота (33,33%) на спонтанни аборти**. Осем жени са със СН (66,66%) през бременността, две от които са II-IIIФК. Ритъмна патология е установена при пет бременности (41,66%).

Общ брой на бременности с ХКМП 12 при 9 жени (една с 2 бременности), 3 спонтанни аборти и живородени 9 деца (75%). Само три бременности са родоразрешени вагинално, а седем са родоразрешени чрез Цезарово сечение по медицински показания, едното е проведено в 34гс по спешност по кардиологични показания.

Само две пациентки са кърмили, при останалите лактацията е преустановена поради антиритъмна терапия и високи дози бетаблокери. При проследяването 2 от родените деца са с диагностицирана ХКМП (**момиче с ранна изява на 2г. възраст и момче в пубертета**). По анамнестични данни при една жена баща и брат и са ХКМП, при друга бащата е починал от ХКМП на 32г. При 40% е установена фамилност на заболяването. Не са провеждани генетични изследвания за доказване на фамилност при жените с ХКМП.

Перипартална кардиомиопатия (ППКМП) според европейската кардиологична асоциация е нефамилна и негенетична форма на перипартална сърдечна недостатъчност характеризираща се като идиопатична КМП презентираща се със СН и вторична ЛК систолна дисфункция в края на бременността или няколко месеца след раждането, при изключена друга причина за СН (Работна група ППКМП на СН -ESC). За разлика от ДКМП – ЛК не винаги е дилатирана, ФИ на ЛК е почти винаги под 45%. ППКМП е независимо заболяване свързано с бременността и е изключена друга КМП. Нарастват случаите на заболяването до 1: 2229. Най-вероятно се дължи на социално-икономическите промени, по-късната бременност, артериална хипертония, обезитас, нарушен глюкозен толеранс, асистираната репродукция и многоплодна бременност, по-добрата диагностика и провеждането на мултицентрови проучвания (ESC- EURObservational Research Programme). В България няма данни за честотата на тази патология сред бременните.

Проследени и лекувани са 12 жени с ППКМП на средна възраст по време на бременността 27г. (20 до 36г.). Четири от жените са имали шест нормални предходни бременности. В групата има общо 21 бременности, от които 2 аборта и 2 починали бебета в ранния неонатален период и 17 здрави деца. Само при една жена (9) първата бременност е с ППКМП с бебе починало на 2 ден след раждането. При проследяването спонтанен аборт след 5 г. Трета патологична бременност 10 г след преживяната ППКМП с прояви на СН-II-IIIФК и ФИ-45%, родоразрешена чрез секцио 38 гс. След раждането е със задоволителен функционален

капацитет и СН-ИФК. При отдалеченото проследяване е с ФИ- 45-50% без изявена сърдечна недостатъчност, на фона на лечение с Престариум и Диуретидин.

При пациентките са наблюдавани следните **рискови фактори** за ППКМП - прееклампсия(4), артериална хипертония(1), HELLP / H-haemolysis; EL- elevated liver enzymes; LP-low platelet count/ (1), хормонално лечение с Прогестерон(1), ранна възраст на бременност (4), бременност над 30г възраст(5), многораждали(3) и фамилност(3). Родоразрешени чрез Цезарово сечение са 9 бременни.

Табл. 60. Рискови фактори за ППКМП

Рискови фактори ППКМП	Пациенти
Прекамписия	4
Арт. Хипертония	1
HELLP	1
Прогесетерон	1
Ранна бременност	4
Късна бременност	5
Много раждали	3
Фамилност	3
Секцио	9

Възможни са неразпознати генетични форми на кардиомиопатии демаскирани от бременността. Латентентни вирусни инфекции причиняващи миокардит, дължащи се на подтиснатия имунитет и абнормен имунен отговор към бременността и лоша адаптация към хемодинамичния стрес от бременността. Необходима е щателна **фамилна анамнеза и стратификация на риска**, защото генетичните форми са с нисък шанс за възстановяване. Важно е да се направи **диференциална диагноза на патологичните отклонения от обичайните умора и задъхване** по време на бременност. Установихме ППКМП само при представителки на български етнос, което може би се дължи на по-късна бременност, асистирана репродукция, наднормено тегло, начин на живот и генетика. По изявата си ППКМП може да се презентира с остра сърдечна недостатъчност изискваща интензивни грижи или бавно настъпваща с неспецифични симптоми - палпитации, гръден и/или абдоминален дискомфорт. ППКМП трябва да се разграничи от други форми на сърдечна недостатъчност индуцирани от бременността, като се изключат другите форми на кардиомиопатии. Усложнения на АХ и тежки форми на прееклампсия и HELLP се наблюдават при 8% от родилките с диастолна дисфункция при запазена систолна функция и сърдечен обем. Сistolната дисфункция се проявява в периода на прееклампсия с асоцииран оток, протеинурия, хематологични, чернодробни и мозъчни

отклонения. Прееклампсията покачва рискът от майчина и фетална морбидност и смъртност. Симптомите на прееклампсия отзвучават бързо след родоразрешението за разлика от ППКМП, има подобрение или нормализиране на ЛК функция през първите 6м след поставяне на диагнозата. При 50% от пациентките спонтанно се възстановява систолна функция на ЛК, за разлика от жените с ДКМП. Диференциалната диагноза е в зависимост от времето на изявата на симптоматиката. вероятност да е фамилна ДКМП изявена и влошена от бременността. При тежка ЛК дисфункция /ФИ под 20%/ се препоръчва прекъсване на бременността. При ППКМП с изразена симптоматика и хемодинамична нестабилност, въпреки провежданото лечение при спазване на съответните контраиндикации по време на бременност (IC). Dopamin, Dobutamin и нитрати се използват при необходимост от иноторопна подкрепа, но могат да засилят миокардната увреда, прилагат се при тежка хипотония и каридогенен шок. Селективни В1 бета блокери (Metoprolol) са показни при всички пациентки със СН. При тахикардни, хипотонични пациентки може да се включи Ivabradine. Само при белодробен застои се прилагат диуретици: Малки дози Furosemide, Hydrochlorthiazide(могат да влошат плацентарната перфузия). Обсъжда за родоразрешение независимо от гестационната възраст. След раждането се прилага стандартно лечение за СН. В пилотна студия на Karen Sliwa Cape Town South Africa и немският регистър се описва добър ефект от приложението на блокер на пролактина –Бромокриптин в дозировки 2-5мг/ дневно при остра СН при ППКМП. Като старнични ефекти са отбелязани хипотония и тромбози.

При хемодинамично стабилни бременни планирано вагинално родоразрешение е за предпочитане. Поради високите метаболитни изисквания по време на лактация се преустановява на кърменето (IIb C). При повторна бременност след ППКМП смъртността варира от 0-9%. Увреждане на систолната ЛК функция се среща при 50% от пациентките, въпреки оптималното медикаментозно лечение. Рискът за нова изява на ППКМП е около 50%. При невъзстановена ЛК функция не се препоръчва повторна бременност (III). Дори и при възстановена ЛК функция има висок риск от рецидив и не се препоръчва нова бременност.

ЕКГ е с неспецифични промени, при малка част има нарушена вътрекамерна проводимост(2), ЛББ(2), камерна екстрасистолия(3), **Камерна тахикардия** е установена при четири жени. Обикновено не се провежда рутинно ЕКГ през бременността, но то е наложително при suspectия за СН и диференциална диагноза с БТЕ и ОКС.

Диагнозата ППКМП е поставена на базата на изключването, базирана класически ехокардиографски критерии. Оценка на сърдечената функция, структурни аномалии и изключване на ППКМП с ЛК дисфункция при симптоматични пациентки. Мониторирани и оценка на ефективността на приложеното лечение. Енд-диастолния размер на ЛК е статистически сигнификантен прогностичен фактор. В нашата група всички пациентки са с ЛК дилатация и тежка систолна ЛК дисфункция при диагностичиране на заболяването. Девет пациентки с ФИ под 36%. Само при три пациентки ФИ е над 45%, но те са със значима Митрална регургитация. При 2 пациентки е имало suspectия за некомпактна ЛК.

При девет пациентки е регистрирана умерена белодробна хипертония, а при две високостепенна, които са с лош ход на заболяването, въпреки проведеното медикаментозно и оперативно лечение.

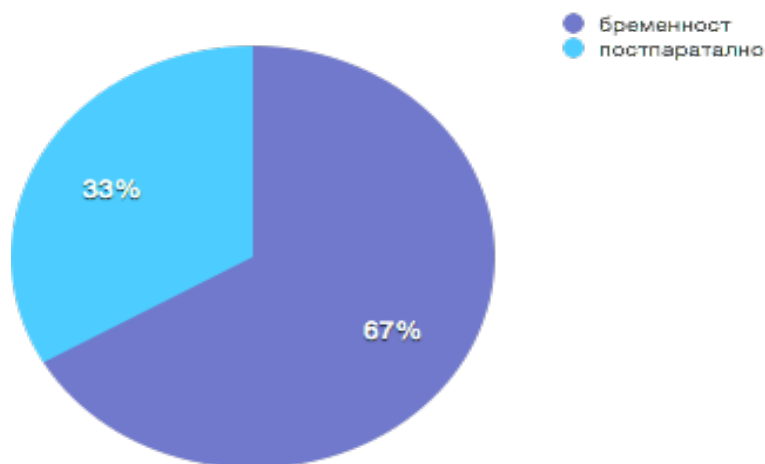
Рентген при острата изява на СН с белодробен застоен или оток, понякога усложнен с пневмония и плеврални изливи. МРА се провежда за оценка на миокардната структура и оценка на ДК функция. Описана е по време на бременност преходна ЛК хипертрабекулация мимикрираща като некомпактна кардиомиопатия (немско мултицентрово CMR study), понякога търпящо обратно развитие в стадия на възстановяване и се предполага, че е свързано с камерното ремоделиране. В нашето проучване не правено по технически причини. ИКИ се провежда с цел миокардна биопсия и за изключване на миокардит, хемодинамична оценка и изключване на исхемична генеза на ЛК дисфункция.

Параклиника: BNP маркер с добра чувствителност за СН, но е неспецифичен за ППКМП, може да е повишен при БТЕ и прееклампсия.

Микробиология – Вирусологични изследвания за миокардит са проведени при всички жени и при нито една пациентка, не е регистрирана остра вирусна инфекция с повишени стойности на специфични IgM за коксаки вируси, CMV, E. Var. При 6 жени има повишени стойности Ig G за CMV, E. Var, което означава, че жените са имали в миналото среща с вирусите. Само при една жена е доказан микробиологично бактериален миокардит - Q треска, с добро повлияване от антибиотично лечение. Честотата на миокардитите варира между 8,8-78%. В нашето проучване е установен миокардит само при 8,3%.

При диагностициране на ППКМП със **Сърдечна недостатъчност** е IIIФК (9) ; IVФК(3) при клиничната изява на заболяването с ОЛСН с белодробен оток. Осем пациентки са с изявена СН през бременността между 30-38 гс. Родоразрешението е извършено между 34-36 гс. Останалите 4 жени са диагностицирани между 40 и 90 ден **след раждането** поради изява на ОЛСН и камерна аритмия, наложила хоспитализация и активно лечение.

Схема 76. Време на изява на ППКМП



При всички жени с диагностицирана ППКМП е проведено **лечение** с диуретик. Девет жени са били на лечение с Бетаблоккер, при останалите не е включен поради непоносимост и хипотония. След раждането е добавен АСЕ инхибитор. При тежка ЛК дисфункция е провеждано антикоагулантно лечение. При една жена е приложено лечение с Бромокриптин с добър ефект.

Само една жена е кърмила до поставяне на диагнозата. При всички жени е препоръчано спиране на лактацията.

При недостатъчен ефект от медикаментозната терапия са приложени интервенции :

- **CRT** ресинхронизираща терапия при една пациентка с добър ефект и подобрен функционален капацитет с редукция на симптомите на СН; Една е планивана за CRT-Д. При ППКМП има повишен риск от внезапна сърдечна смърт. Препоръчва се имплантация на кардиовертер дефибрилатор и надграждане със CRT при персистираща сърдечна недостатъчност.
- Две жени са **сърдечно оперирани**, поради неовладяема медикаментозно СН. При едната пациентка е поставено изкуствено сърце- **BVAD** (починала 9м. след операцията). При другата на първи етап е проведена пластика на МК и ТК с персистираща ЛК дисфункция. Последваща сърдечна трансплантация 15г след родоразрешението . Починала 9г след трансплантацията с ХБН, хронична диализа и сепсис.

Схема 77. Изход на ППКМП



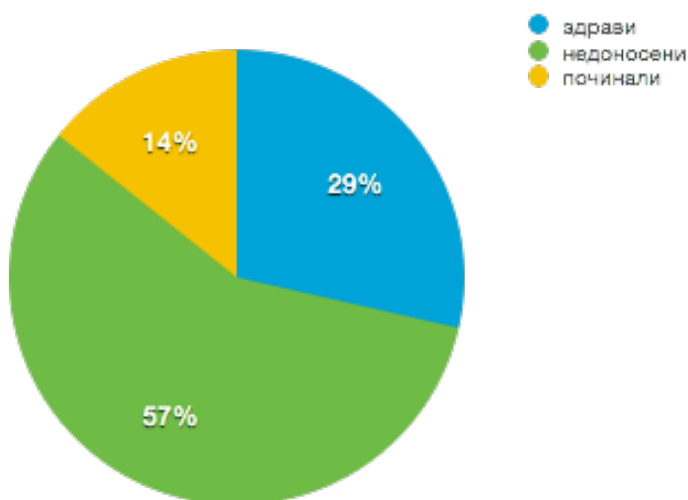
Изходът на ППКМП е много вариабилен и е свързан с възстановяването на камерната дисфункция.

- **Възстановена** напълно една жена без поддържаща терапия-0,9%
- **Възстановени на фона на поддържаща медикаментозна терапия**- 7жени (58,33%). СН-IIФК- 5пациентки. СН-II-IIIФК- две

жени. Според групата HFA/ESC се препоръчва при ППКМП продължаващо лечение на СН минимум 12 месеца. При пациенти с невъзстановена камерна функция терапията за СН може да продължи и години или цял живот. Пълното възстановяване на ЛК структура и функция не винаги е съчетано със стабилна кондиция.

- Включени в чакаща листа за сърдечна трансплантация четири жени (33,3%), една трансплантирана.
- Починали- две пациентки (16,6%.)

Схема. 78. Изход за децата при бременност съчетана с ППКМП



Изход за децата при бременност съчетана с ППКМП

- Здрави деца девет;
- Преждевременно родени между- 28 и 36гс – 8 деца, едно с инфекция след раждането;
- Починали две деца непосредствено след раждането;

Изводи: Перипарталната кардиомиопатия е рядко заболяване в България, с вариабелен изход с висока морбидност (90,1%), висока смъртност (16,6%) и фамилност (27,2%). При проследените пациентки само при една има напълно възстановяване, при останалите жени се налага дълготрайно системно проследяване и лечение поради наличие на СН II-IIIФК и камерни дисритмии. През последните години приложение намират новите модерни интервенции за ЛК дисфункция, СН и камерени аритмии. Приложението на ресинхронизираща терапия е с добър ефект, при подходящо подобрени пациенти. Оперативните техники подобряват непосредствената прогноза, но при отделеното проследяване отбелязваме летален изход, най-вероятно се дължи на тежко увредените пациентки. По последни научни съобщения с добър ефект са включването на Бромокриптин към стандартната терапия за СН. Само една жена е имала бременност и раждане след установяване на ППКМП по време на първата бременност. В проучването има регистрирана ранна неонатална смъртност(14,2%) на две бебета родени преждевременно поради установена сърдечна недостатъчност на

майката и едно родено с инфекция. При наличие на фамилна анамнеза за кардиомиопатия и/или сърдечна недостатъчност в млада възраст е необходима консултация преди забременяване и системно проследяване по време на бременността и перипарталния период с ЕхоКГ. При диагностициране на подтисната ЛК систолна функция със СН или камерни дисритмии своевременно лечение.

Дилатативна кардиомиопатия / ДКМП е трета по честота причина за сърдечна недостатъчност с честота- 1:2500. Х- рецесивно, автозомно доминантно унаследяване. Установени са над 20 генни локуса, някои от мутантните гени се установяват и при ХКМП. При 25-35% има данни за фамилност на заболяването с **възраст зависима пенетрантност**.

Етиология: Най-вероятно прекарани в миналото вирусни миокардити, токсични въздействия и метаболитни нарушения, при наличие на фамилна предиспозиция.

Патофизиология и ХД: дифузна хипокинезия, подтиснат камерен контрактилитет, при липса на камерна хипертрофия, ЗСН, хиподебитна циркулация и ритъмно-проводни нарушения. ДКМП: ЛСН+ДСН с дилатация на едната или двете камери и систолна дисфункция при липса на повишено следнатоварване при отсъствие коронарна болест, вродени или придобити кардиопатии и АХ. ДК дилатация и дисфункция може да са налични, но не са задължителни. При жени в детородна възраст 20-40г симптоматиката е прогресираща СН и контрактилна дисфункция, прогресивна диспнея, ортопнея, белодробен застой, камерни и надкамерни тахикардии, проводни нарушения, тромбемболизъм и ВСС.

Проследени са единадесет жени в детородна възраст с ДКМП на средна възраст по време на бременността 25,9г. (16г до 39г.). Фамилност е установена при 5 пациентки. Преди планиране на бременност при фамилна анамнеза за СН е проведена кариологична консултация и оценка на риска (CARpreg, WHO, ZAHARA), сърдечна недостатъчност, ритъмна патология или кардиологична терапия. Жените в групата са проследени с ЕКГ, Холтер ЕКГ, ехокардиография. Снета е фамилна анамнеза и история на заболяването.

ЕКГ/ Холтер ЕКГ е с нисък волтаж (20%) или ЛКО, дифузни неспецифични ST-T промени, ЛББ, ЛПХБ, отрицателни Т- вълни, камерна екстрасистолия, предсърдни и камерни тахиаритмии, непродължителни камерни тахикардии.

Рентген /е правен при показанията/: кардиомегалия, тежка венозна белодробна хипертония, интерстициален или алвеоларен оток.

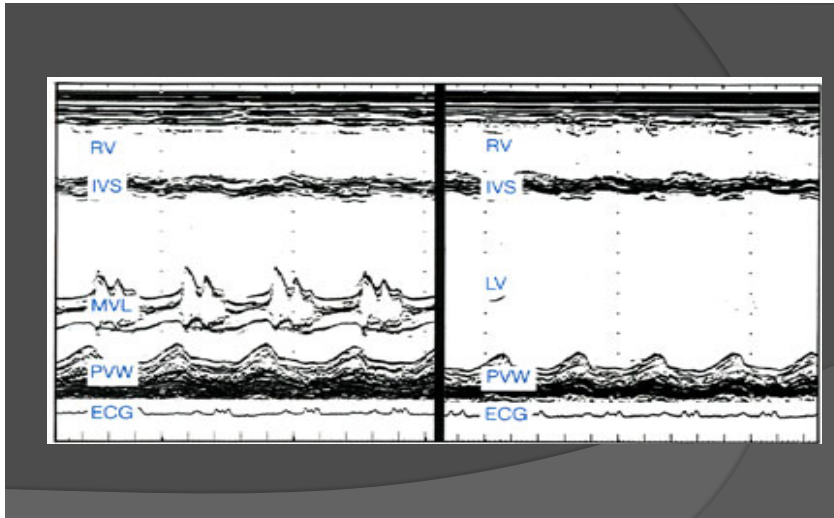
Диференциална диагноза: ИБС, Миокардит, вторични ДКМП (алкохолна, тиреотоксична, микседем, декомпенсирано хипертонично сърце, СП, перикардит, БТЕ, колагеноза, ВСМ, ПКМП, радиационна КМП.

ЕхоКГ: Глобулозна ЛК с увеличени размери и обеми дифузна хипокинезия, силно подтиснат контрактилитет, хиподебитно състояние.

Доплер: намалена скорост на кръвотока през аортната клапа, съпътстваща митрална инсуфициенция, диастолна дисфункция от нарушената релаксация, а в следствие рестриктивен тип.

ПМД, дисфункция на AV клапи с релативни МИ и ТИ. В 30% се установява ЛК тромбоза.

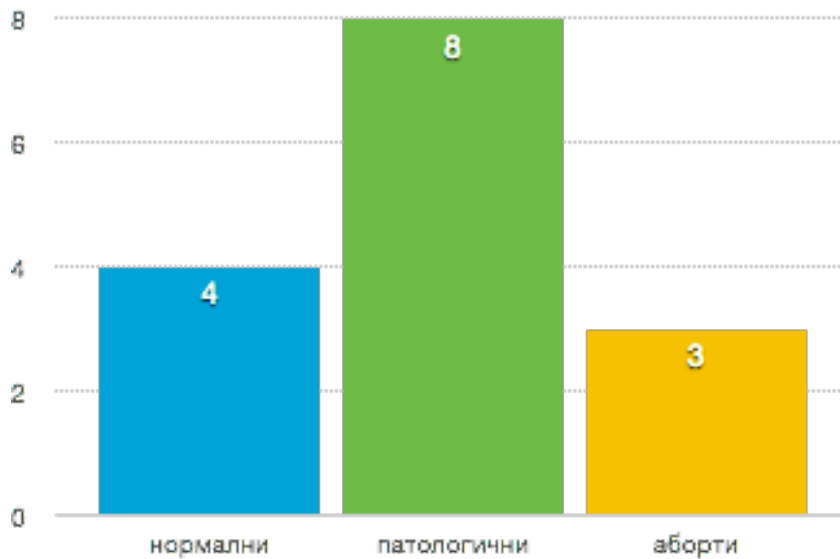
Фигура 11. Ехо КГ при ДКМП



Лечение по време на бременност: Ограничаване на физическата активност, ХДР, Бетаблокер, диуретици (при застой в малки дози поради плацентарна хипоперфузия), ACE инхибитори и АД- блокери (противопоказни по време на бременността), антикоагуланти, антиаритмици (кордарон- клас D през бременността, само при витални индикации за майката). След родоразрешението лечение както при СН, CRT, ICD, LVAD, сърдечна трансплантация.

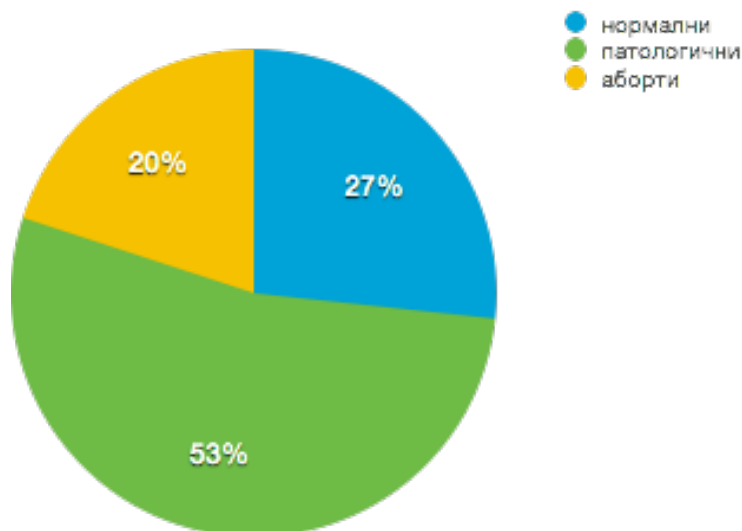
Пациентки с тежка ЛК дисфункция и хиподебитно състояние са без месечен цикъл. При клинично стабилизиране се възстановява мензиса, но бременността е противопоказна при ФИ под 40%, поради риск от влошаване на състоянието. Прогнозата при СН III и IVФК по NYHA е песима, такива жени се съветват да не забременяват. Хемодинамиката се влошава при настъпване на бременност и има реална опасност за живота на майката и плода. Данните за протичането на заболяването са ограничени поради много малък брой на бременни с ДКМП или малка вероятност за бременност при жени с изявена сърдечна недостатъчност. Жени с III ФК СН при бременност имат 80% риск за влошаване и рискът от смърт е над 5%. При сърдечна недостатъчност - IVФК смъртността е над 25%. Препоръчва се аборт по медицински показания. При диагностициране на ЛК дилатация и дисфункция ФИ под 45%, се обсъжда рискът от бременността върху далечната прогноза за майката. Само три жени са с диагностицирана ДКМП преди бременността. Останалите са с поставена диагноза след раждането или няколко години след това. Общата смъртност при проследяването е 54,54%. При проследяването една жена и бебето починали внезапно 7м от бременността от ритъмна смърт. До 6м след бременността са починали 3 жени (30%) от прогресираща застойна сърдечна недостатъчност, 2 жени са починали при отдалеченото проследяване. Две от бременностите са завършили успешно преди поставяне на диагнозата. Една пациентка има две бременности, едната е преди диагнозата, а на фона втората бременност 5м. по повод на умора с задъхване и отоци е проведена кардиологична консултация и е поставена диагноза ДКМП.

Схема 79. Бременности с ДКМП



Бременностите общо са 15, осем от които са патологични, един спонтанен аборт и два аборта по желание с 12 живородени деца. Девет жени са родили нормално, шест чрез секцио по медицински показания. Проследяване на децата - едно дете е починало интраутробно и едно е починало на 16г от сърдечна недостатъчност. Останалите четири деца не са проследени.

Схема 80. Бременности с ДКМП



По време на бременността пациентките са били със сърдечна недостатъчност от I до IIIФК. Само при една жена, лекувана три години преди бременността с диагноза миокардит и СН, с фамилна анамнеза за брат починал на 23г. от ДКМП с тежка ЛК дисфункция. При съхранена камерна функция ЛК-ФИ- 50% по време на бременността е

регистрирана екстасистолна аритмия и симптоматична камерна тахикардия е проведено лечение с Бетаблокер (Корвитол 100мг), обсъждано е поставяне ICD, не имплантирано по технически причини. С внезапна ритъмна смърт на майката и плода през 7лм от бременността

Схема 80. Сърдечна недостатъчност при бременности с ДКМП

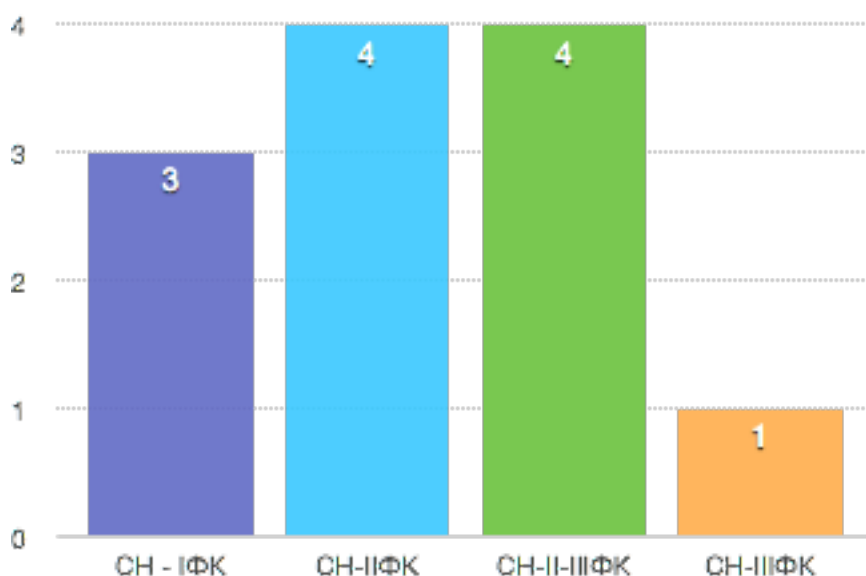
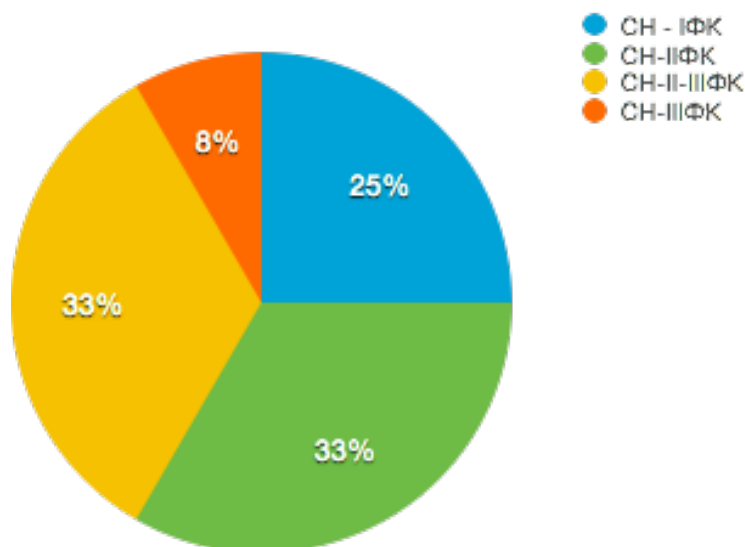


Схема 81. Сърдечна недостатъчност при бременности с ДКМП



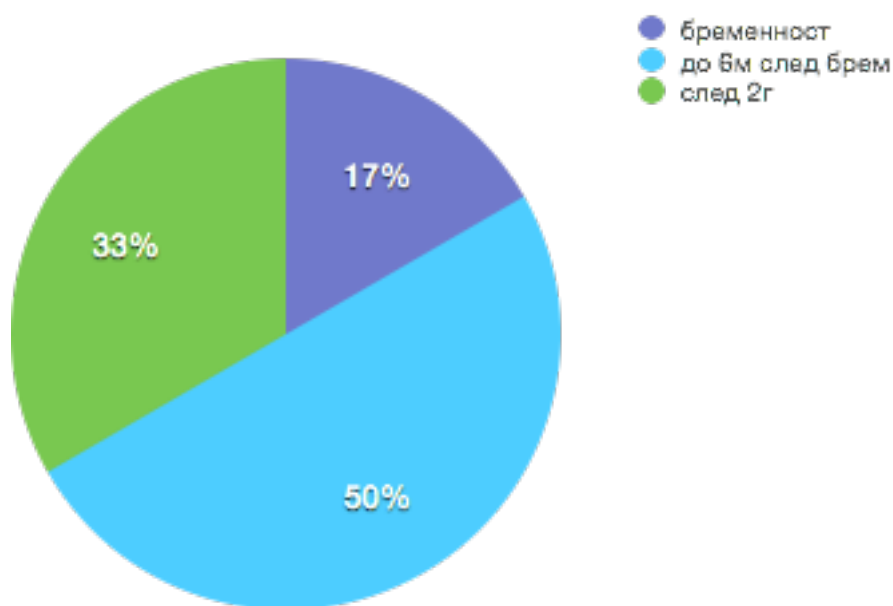
При тежка ЛК дисфункция ФИ под 35% и прояви на застойна сърдечна недостатъчност се препоръчва аборт по медицински показания. Влошаването на кардиологичния статус е между няколко дни до няколко години след родоразрешението. При четири бременни има **влошаване на ДКМП през бременността, като при 3 пациентки болестта се е**

изявила в средата на бременността за първи път и не е провеждана кардиологична консултация. Две жени са диагностицирани с некомпактна ЛК след родоразрешението, които преди бременността са асимптомни, без прояви на СН. При останалите две жени не може да се намери пряка връзка между бременността и клиничния ход на заболяването, възможно е това да е естествената еволюция на заболяването. При отдалеченото проследяване пациентките достигат до тежка застойна сърдечна недостатъчност, понякога усложнена от белодробна хипертония, перикардни и плеврани изливи. Една пациентка е включена в чакащата листа за сърдечна трансплантация.

Прогностични критерии за протичането на заболяването са ниско артериално налягане, тахикардия и степен на ЛК дисфункция и дилатация с високостепенна Митрална инсуфициенция и Белодробна хипертония.

През бременността не винаги може да се оцени прогнозата на сърдечното заболяване. Пациентките с ДКМП трябва да бъдат съветвани да не забременяват поради висок риск от влошаване на клиничното състояние. Аборт по медицински показания се препоръчва при ФИ под 45%, или ЛК дилатация. Препоръчително е да се провежда Ехокардиография преди планиране на бременност при всички жени с фамилна анамнеза за ППКМП и ДКМП, или преживян миокардит.

Схема 82. Смъртност на пациентки с ДКМП при проследяването



Стратификация на риска (CARpreg, WHO), бременност не се препоръчва при дилатация и влошена ЛК функция, предшстващи ритъмно-проводни нарушения преди бременността. Бременните с ДКМП, кардиологична терапия и фамилна анамнеза за ДКМП са с по- висок риск от ППКМП.

В проучавнето са включени 11 пациентки с ДКМП защото обичайно жените с висок клас на сърдечна недостатъчност забременяват рядко

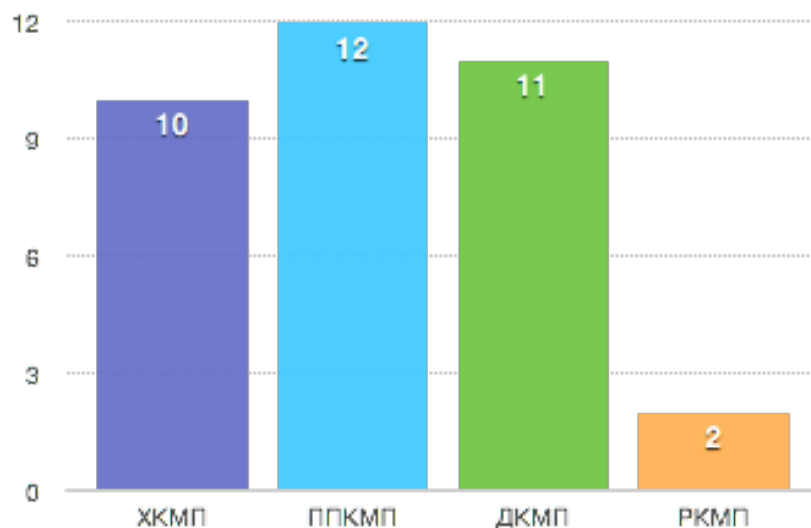
поради системния застой. При диагностициране на бременност се препоръчва аборт.

Рестриктивна кардиомиопатия (РКМП) най-рядката кардиомиопатия с малка ЛК кухина с разширени предсърдия, понякога има задебеляване на стените особено на предсърдния септум, задебелени клапи с грануляции (амилоидоза); AV инсуфициенции. **ЕКГ:** нисък волтаж, псевдоинфарктен обарз, отклонена на ляво ел ос, ПМ и проводни нарушения. ЕМБ може да се установи специфична причина за РКМП.

В проучването са включени две млади жени в детородна възраст. Едната жена на 18г, а другата на 20,5г(18-22г), с диагноза поставена в пубертета по повод на прояви на тежка застойна недостатъчност, усложнена със системен застой и асцит, БТЕ и ритъмна патология. Пациентките са включени в чакаща листа за сърдечна трансплантация. Едната е трансплантирана на 20г възраст с непланирана, неизвестна!? и документирана бременност на фона имunosупресивна и кардиологична терапия. Не е проследявана от акушер-гинеколог. Починала 7л.м след раждане в домашни условия. Другата е с тежка предимно дясна сърдечна недостатъчност, въпреки провежданата оптимална кардиологична терапия.

КМП обсъждане и изводи

Схема 83. Жени с Кардиомиопатии



В проучването са включени 35 жени в детородна възраст с кардиомиопатия, проследени ретроспективно и проспективно за периода 1994-2017г. От които 10(29%) са ХКМП, 12(34%) с перипартална кардиомиопатия, 11(31%) с ДКМП, РКМП -2(6%)пациентки.

В групата с ХКМП при 9жени са регистрирани 12бременности, от които Заборта. ППКМП-12жени с регистрирана бременност, ДКМП-14бременности, само три са след поставяне на диагнозата и 2аборта.

РКМП- 1бременност след сърдечна трансплантация. Най-високо рискови групи са жените с Дилатативна и Рестриктивна кардиомиопатия с изявена сърдечна недостатъчност с висока морбидност и смъртност. Това да се дължи изявената на застойна недостатъчност, AV инсуфициенции, диастолна дисфункция и белодробна хипертония.

Схема 84. Жени с Кардиомиопатии

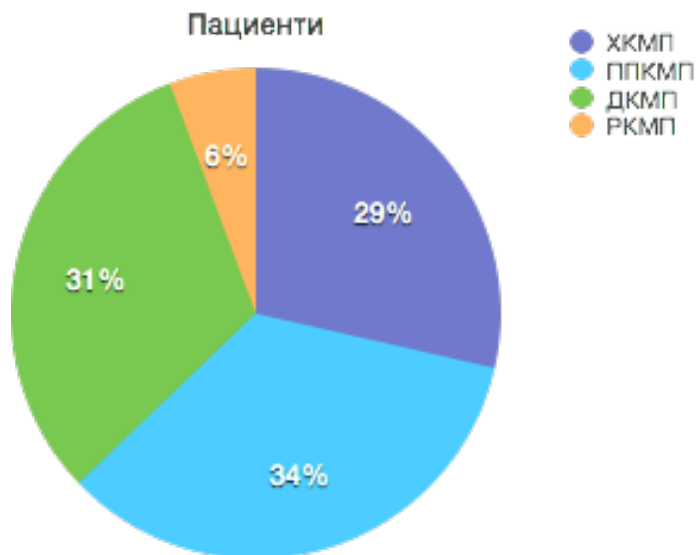
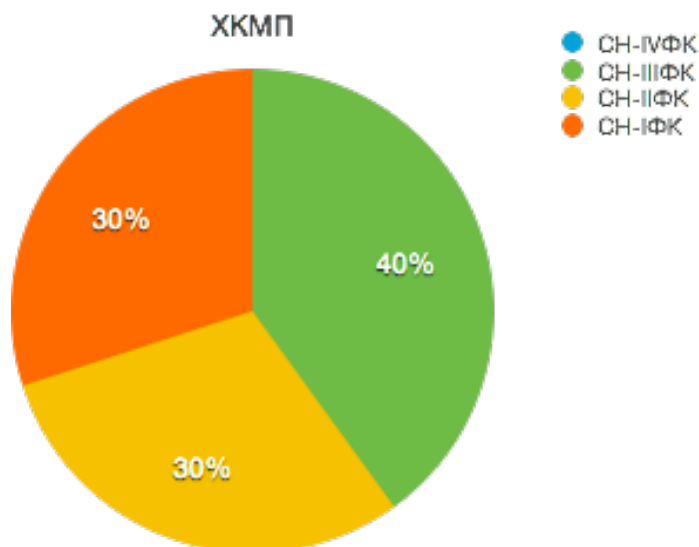


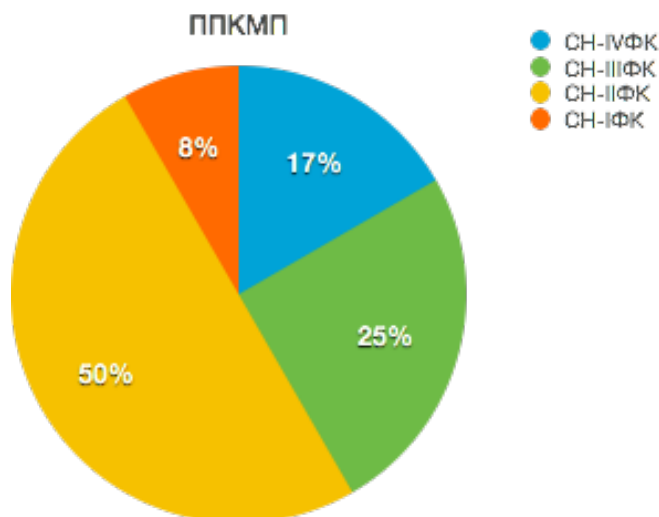
Схема 85. Сърдечна недостатъчност при ХКМП



Основен проблем при ХКМП са високо рискови екстрасистолна аритмия и камерни тахикардии, значими обструкции на ЛКИ, диастолната дисфункция и СН. Общ брой бременности 12, от които 3 спонтанни аборта при жени претърпели сърдечна операция. Девет

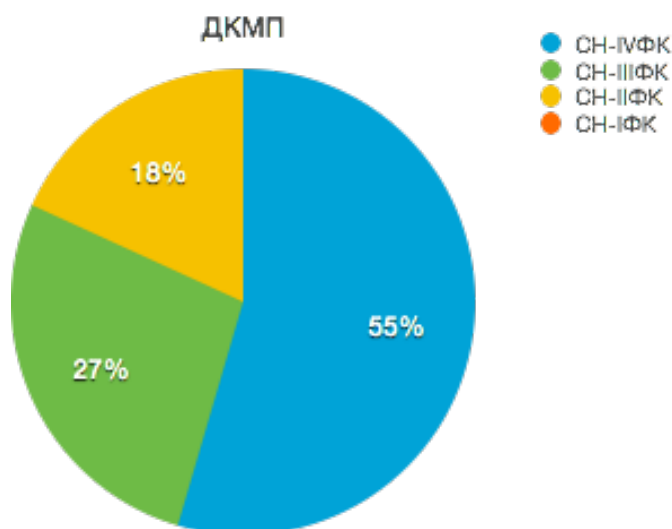
живородени деца, едно от които преждевременно. Две от децата са с диагностицирана ХКМП. Смъртността в групата с ХКМП е 10% – 1 жена, 10м след раждането от ритъмна смърт.

Схема 86. Сърдечна недостатъчност при ППКМП



Проследени и лекувани са 12 жени с ППКМП. Рядко заболяване в България, с **вариабилен изход с висока морбидност (90,1%), висока смъртност (16,6%) и фамилност (27,2%)**. Трябва да се обсъжда при прояви на сърдечна недостатъчност в периапталния период. Четири от жените са имали шест нормални предходни бременности. В групата има общо 21 бременности, от които 2 аборта и 2 починали бебета в ранния неонатален период и 17 здрави деца. Само при една жена(9) първата бременност е с ППКМП с бебе починало на 2 ден след раждането.

Схема 87. Сърдечна недостатъчност при ДКМП



Три жени са с поставена диагноза ДКМП преди бременността. Останалите са след раждането или няколко години след това.

Основни проблеми в групата са **сърдечна недостатъчност, камерни аритмии, белодробна хипертония, висока морбидност и майчина смъртност. Функционалният клас сърдечна недостатъчност е II-III – IV.**

При проследяване на бременността за отбелязване е **висок процент на патологични бременности и спонтанни аборти, най-вероятно свързани със системен застой, влошена хемодинамика и сърдечна недостатъчност.**

Смъртността в групата с ДКМП е 54,54%. Една починала бременна в 7лм от ритъмна смърт. До 6м след бременността са починали 3 жени (30%) от прогресираща застойна сърдечна недостатъчност, 2 жени са починали при отдалеченото проследяване. **Водеща причина за летален изход е прогресираща застойна СН(5 жени).** Това е групата с най-висока морбидност и смъртност от всички проследени жени в детеродна възраст, наред с пациентките с РКМП и БАХ.

Табл. 61. Смъртност при жени с кардиомиопатия

Кардиомиопатии	Смъртност
ХКМП	10%
ДКМП	54,54%
ППКМП	16,66%
РКМП	50%

Сравнителен анализ в подгрупите без наличие на шънт

Табл. 62. Разпределение и сравнителен анализ на подгрупите Кардиомиопатия, обструктивни ВСМ и пороци с инсуфициенция.

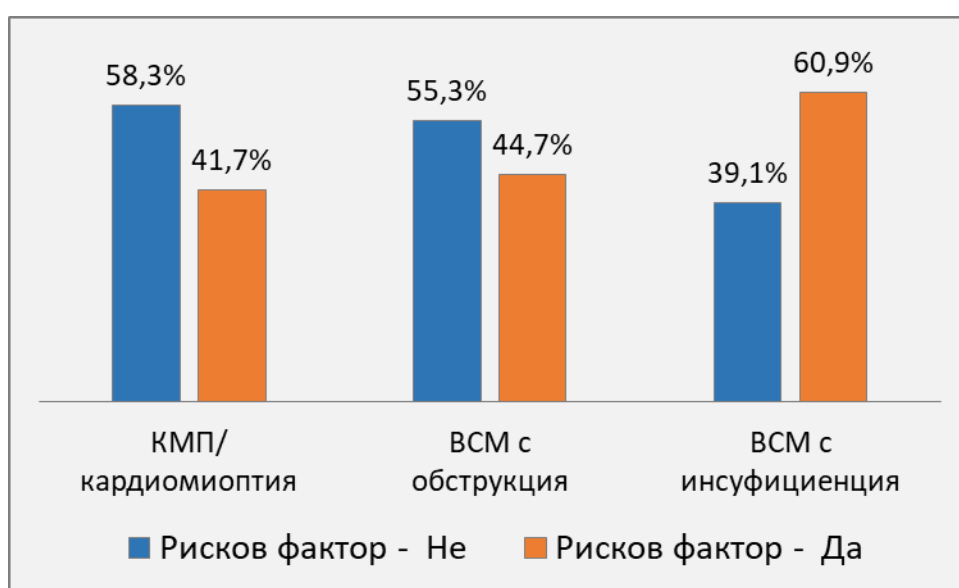
фамил обрем	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	23	63,9	38	100,0	65	94,2	126	88,1	27,74	2	<0,001
Да	13	36,1	0	0,0	4	5,8	17	11,9			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Регистрира се статистическа разлика за фамилност в трите проследени групи. В групата с кардиомиопатия е установена 36% фамилност. По литературни данни автозомно доминантно унаследяване е установено при ХКМП. При фамилна анамнеза за ДКМП, рискът за клинична изява при жени в детеродна възраст на ППКМП и ДКМП е по-голям спрямо останалите групи.

Табл. 63. Рискови фактори в групите без шънт

риск фактор	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	21	58,3	21	55,3	27	39,1	69	48,3	4,51	2	0,1
Да	15	41,7	17	44,7	42	60,9	74	51,7			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Схема 88. Рискови фактори в групите без шънт



Рискови фактори в подгрупите: Кардиомиопатии, обструктивни и необструктивни пороци не се установява статистическо значима разлика.

Табл. 64. Сърдечна анамнеза в групите без шънт

сърд анамн	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	16	44,4	12	31,6	26	37,7	54	37,8	1,3	2	0,5
Да	20	55,6	26	68,4	43	62,3	89	62,2			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Не се установи статистически значима разлика в трите подгрупи по отношение на предхождаща сърдечна анамнеза.

Табл. 65. Интервенции в групите без шънт

Интервенция	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
без интервенция	32	88,9	26	68,4	69	100,0	127	88,8
АСО -интервенционално затваряне	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
СРТ -ресинхронизираща терапия	2	5,6	0	0,0	0	0,0	2	1,4
РМ - Race Maker	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
БВП балон валвулопластика	0	0,0	3	7,9	0	0,0	3	2,1
БД балон дилатация	0	0,0	3	7,9	0	0,0	3	2,1
СР стент	0	0,0	5	13,2	0	0,0	5	3,5
ICD кардиовертер	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

Най-честите интервенции са в групата с Кардиомиопатия: са ресинхронизираща терапия(2) и имплантация на кардиовертер дефибрилатор(1). В групата с обструкции са провеждани БВП, балонна дилатация и имплантация на СР стентове при Ко Ао.

Табл. 66. Операции в групите без шънт

Операция	Група						Общо		X ²	df	p
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	27	75,0	22	57,9	55	79,7	104	72,7	17,23	6	0,001
Първа	6	16,7	14	36,8	12	17,4	32	22,4			
Втора	0	0,0	2	5,3	2	2,9	4	2,8			
Трета	3	8,3	0	0,0	0	0,0	3	2,1			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Статистическо значима разлика при некоригирани и оперативни корекции се установява и в трите подгрупи. С най висок процент на оперативни корекции са ВСМ с обструкция 42,1%.

Табл. 67. Сърдечна недостатъчност в групите без шънт

СН-ФК НУНА	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
I ФК	14	38,9	20	52,6	34	49,3	68	47,6	1,73	4	0,00
II ФК	17	47,2	13	34,2	27	39,1	57	39,9			
III ФК	5	13,9	5	13,2	8	11,6	18	12,6			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Не се установява статистически значима разлика на сърдечна недостатъчност в трите подгрупи.

Табл. 68. Сърдечна недостатъчност в групите без шънт

СН-ФК НУНА	Група						Общо		X ²	Df	P
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
I+II ФК	31	86,1	33	86,8	61	88,4	125	87,4	0,129	2	0,938
III+IV ФК	5	13,9	5	13,2	8	11,6	18	12,6			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

При проследяване за артериална хипертония се установяват статистически значими разлики в трите подгрупи. **Най-висок процент регистрирни пациентки със завишени стойности на АН са в групата на обструктивните ВСП (47,4%), в групата с инсуфициенции (21,7%), най-рядко се регистрира АХ в групата на кардиомиопатия (11,2%).**

Табл. 69. АХ в групите без шънт

АХ	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	32	88,9	20	52,6	51	73,9	103	72,0	17,47	6	0,00
I стадии	2	5,6	8	21,1	5	7,2	15	10,5			
II стад	2	5,6	10	26,3	10	14,5	22	15,4			
III стад	0	0,0	0	0,0	3	4,3	3	2,1			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

С голямо разнообразие е ЕКГ находката. Най-малко отклонения от синусов ритъм се отбелязва при ВСМ с инсуфициенции.

Табл. 70. ЕКГ в групите без шънт

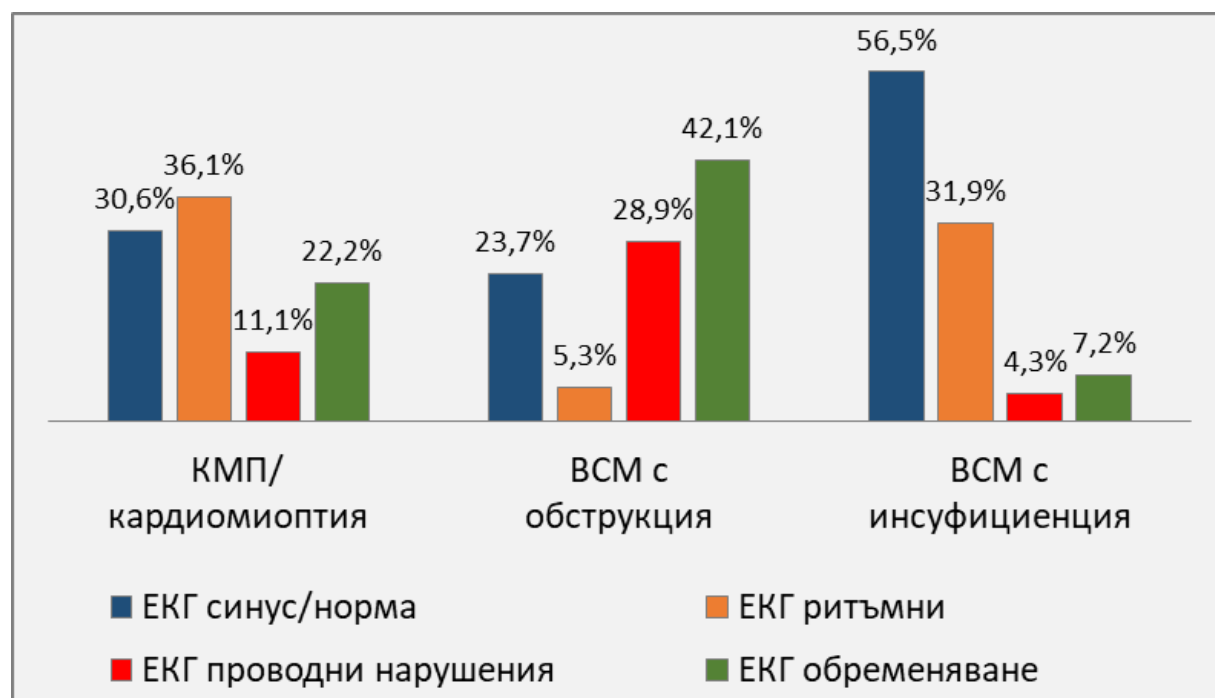
ЕКГ	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
синусов ритъм	11	30,6	9	23,7	39	56,5	59	41,3
SVEs надкамерни екстрасистоли	0	0,0	0	0,0	7	10,1	7	4,9
VEs /камерни екстрасистоли	9	25,0	1	2,6	12	17,4	22	15,4
КТ /камерна тахикардия	4	11,1	0	0,0	0	0,0	4	2,8
AV-IIIст	1	2,8	1	2,6	0	0,0	2	1,4
ЛКО /левокамерно обременяване	3	8,3	12	31,6	3	4,3	18	12,6
PM - ритъм Pace Maker	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
нисък волтаж	5	13,9	0	0,0	0	0,0	5	3,5
ЛББ /ляв бедрен блок	2	5,6	1	2,6	1	1,4	4	2,8
ДКО /ДКобременяване	0	0,0	4	10,5	2	2,9	6	4,2
ДББ /десен бедрен блок	0	0,0	9	23,7	2	2,9	11	7,7
ПНКТ пристъпна надкамерна тахикардия	0	0,0	1	2,6	2	2,9	3	2,1
WPW/LGL	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

Табл. 71. ЕКГ в групите без шънт

ЕКГ	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
синус/ норма	11	30,6	9	23,7	39	56,5	59	41,3	43,0 37	6	<0,001
Ритъмни	13	36,1	2	5,3	22	31,9	37	25,9			
проводни нарушен	4	11,1	11	28,9	3	4,3	18	12,6			
Обременяване	8	22,2	16	42,1	5	7,2	29	20,3			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Ритъмни нарушения с по-голяма честота се отбелязват при кардиомиопатиите и ВСМ с инсуфициенции, обременяване при обструктивни пороци. Установява се статистически значима разлика в трите основни групи по проследените основни критерии.

Схема 89 . Ритъмно- проводни нарушения в групата “без шънт”.



Ехокардиографията е основен метод за диагностика и неинвазивно проследяване на хемодинамиката на жени с бременност в различните групи.

Табл. 72. ЕхоКГ в групите без шънт

ЕхоКГ	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Норма	0	0,0	14	36,8	38	55,1	52	36,4
ЛКХ-ЛК хипертрофия	13	36,1	16	42,1	6	8,7	35	24,5
ЛКД / ЛК дилатация	15	41,7	3	7,9	11	15,9	29	20,3
Подтисната ЛК ФИ	8	22,2	0	0,0	2	2,9	10	7,0
ДКХ/дк	0	0,0	5	13,2	0	0,0	5	3,5

хипертрофия								
БАХ/Бдрхипертония	0	0,0	0	0,0	6	8,7	6	4,2
ДКД / ДК дилатация	0	0,0	0	0,0	4	5,8	4	2,8
Дилатация на аортата	0	0,0	0	0,0	2	2,9	2	1,4
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

Терапевтичното поведение се определя от клиничното състояние и индивидуалните потребности на бременните.

Табл. 73. Терапия в групите без шънт

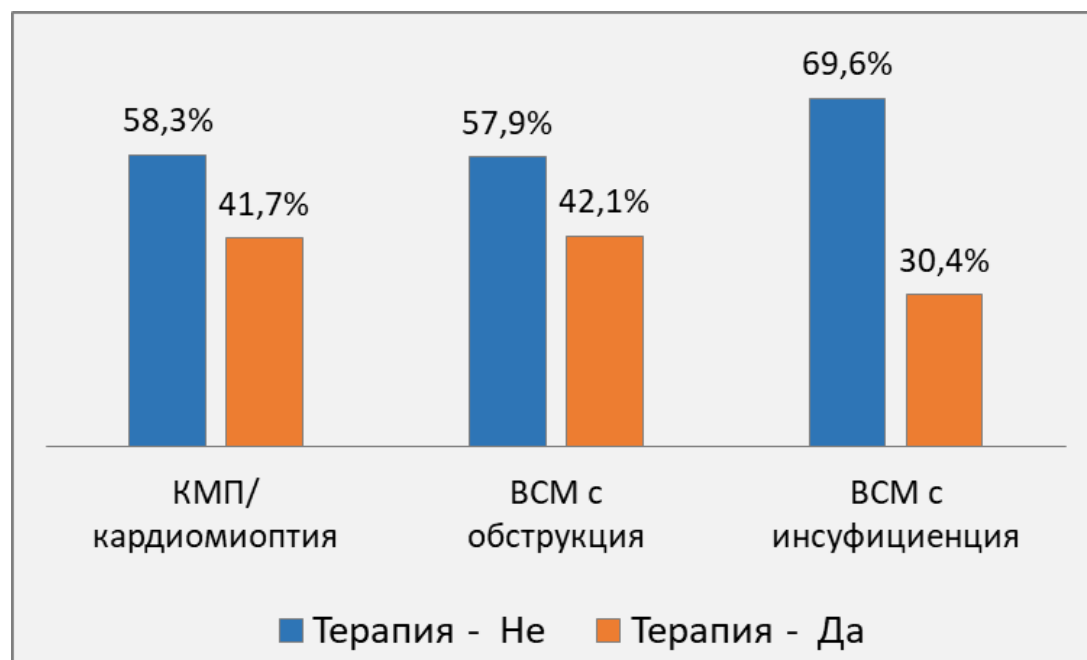
Терапия	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Без терапия	21	58,3	22	57,9	48	69,6	91	63,6
Бета блокер	11	30,6	10	26,3	18	26,1	39	27,3
Ланитоп	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Синтром	0	0,0	0	0,0	2	2,9	2	1,4
Фурантрил	1	2,8	2	5,3	0	0,0	3	2,1
Имуносупресор	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Нискомолекулен хепарин	0	0,0	2	5,3	0	0,0	2	1,4
Допегит	0	0,0	2	5,3	0	0,0	2	1,4
Прогестерон	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Аспирин	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

Табл. 74. Терапия в групите без шънт

Терапия	Група						Общо		χ^2	Df	p
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	21	58,3	22	57,9	48	69,6	91	63,6	2,027	2	0,363
Да	15	41,7	16	42,1	21	30,4	52	36,4			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Медикаментозно лечение е прилагано само при ясни индикации и необходимост. Най-честото са прилагани селективни бета-блокери 26,1%-30,6%.

Схема 90. Терапия при пороци без шънт



Типът на родоразрешение се определя от кардиологичните и акушерските показания. Пороците с обструкция и инсуфициенция са разрешавани основно чрез Цезарово сечение.

При проследяване за прояви на сърдечна недостатъчност след раждането се установява статистически значима разлика в трите групи.

Табл. 75. Сърдечна недостатъчност след раждане

СН-ФК/ след раждане	Група						Общо		X ²	Df	p
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
I ФК	5	13,9	19	50,0	27	39,1	51	35,7	33,23	6	<0,00
II ФК	8	22,2	14	36,8	25	36,2	47	32,9			
III ФК	18	50,0	5	13,2	17	24,6	40	28,0			
IV ФК	5	13,9	0	0,0	0	0,0	5	3,5			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Групата с кардиомиопатии е с най-висока честота на сърдечна декомпенсация висок функционален клас ФК-III-IV(63,9%).

Обструктивните пороци са с най-нисък функционален клас сърдечна недостатъчност, защото в групата са включени само две жени с митрална стеноза, поради по-ниската честота на изолирана вродена митрална стеноза включена в проучването.

Табл. 76. Сърдечна недостатъчност след раждане

СН-ФК/ след раждане	Група						Общо		X ²	Df	P
	КМП/ кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
I+II ФК	13	36,1	33	86,8	52	75,4	98	68,5	24,94 6	2	<0,001
III+IV ФК	23	63,9	5	13,2	17	24,6	45	31,5			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Малко усложнения се наблюдават в групите с обструкция (73,7%) и инсуфициенция(62,3%).

Най-тежките животозастрашаващи състояния като камерна тахикардия са с най-голяма честота са при кардиомиопатиите (11,1%). Прееклампсията, която е рискова както за майката така и за детето се установява и в трите групи, най-вероятно не е свързана с типа на сърдечното страдание.

Табл. 77. Усложнения през бременността

Усложнения през бременост	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Няма	15	41,7	28	73,7	43	62,3	86	60,1
ИМИ	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Анемия	8	22,2	0	0,0	1	1,4	9	6,3
КТ- камерна тахикардия	4	11,1	1	2,6	2	2,9	7	4,9
ИЕ-инфекциозен ендокардит	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Камерна екстрасистолия	1	2,8	3	7,9	9	13,0	13	9,1

Асцит	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Прееклампсия	5	13,9	3	7,9	4	5,8	12	8,4
ППМ	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
перикарден излив	0	0,0	1	2,6	1	1,4	2	1,4
ОСН	1	2,8	1	2,6	5	7,2	7	4,9
плеврален излив	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Хеморагия	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
БТЕ	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

Табл. 78. Усложнения през бременността

Усложнения	Група						Общо		X ²	Df	p
	КМП/кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	15	41,7	28	73,7	43	62,3	86	60,1	8,17 0	2	0,017
Да	21	58,3	10	26,3	26	37,7	57	39,9			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Установи се статистически значима разлика в усложненията по време на бременност в трите подгрупи. Най-висок процент усложнения има при бременни с кардиомиопатии - 58,3% за сметка на ДКМП, РКМП и ППКМП. При ВСМ с инсуфициенция усложненията са 37,7%, а при ВСМ с обструкции -26,3%.

Паракардиалните заболявания са многообразни. При ВСМ с обструкция и инсуфициенция са регистрирани като сателитни аномалии Синдром на Марфан, който покачва риска на основното сърдечно заболяване.

Установява се тенденция на нарастване на бременните с ендокринологични заболявания налагаща поддържаща терапия през бременността.

През последните години при акушерски неблагоприятия нараства честотата на пациентките с диагностицирана трмбофилия, при които се включва НМХ или антиагрегантна терапия.

Табл. 79. Паракардиални заболявания

Паракардиални	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Няма	21	58,3	21	55,3	38	55,1	80	55,9
ИМИ	1	2,8	1	2,6	3	4,3	5	3,5
Анемия	7	19,4	1	2,6	0	0,0	8	5,6
Гинекологични	1	2,8	2	5,3	5	7,2	8	5,6
Диабет	1	2,8	1	2,6	1	1,4	3	2,1
Б.др	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
нефрологични	2	5,6	1	2,6	3	4,3	6	4,2
чернодробни	2	5,6	0	0,0	2	2,9	4	2,8
Холецистит	0	0,0	3	7,9	0	0,0	3	2,1
Метаболитни	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
Обезитас	0	0,0	2	5,3	0	0,0	2	1,4
Щитовидна патология	0	0,0	2	5,3	3	4,3	5	3,5
Малформация	0	0,0	2	5,3	1	1,4	3	2,1
Епилепсия	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
Гръдна малформация	0	0,0	0	0,0	2	2,9	2	1,4
Неоплазми	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Гастрит	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Тромбофилия	0	0,0	0	0,0	4	5,8	4	2,8
С-м Марфан	0	0,0	0	0,0	2	2,9	2	1,4
Миопия	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
БТЕ	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Полиморбид	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

b. Рискът от унаследяване е най-висок при Кардиомиопии, Междупредсърден дефект и синдром на Марфан.

c. Нерешени проблеми:

Голяма част от жените с ВСМ се проследяват до навръшване на пълнолетие, след това посещават кардиолог непосредствено преди родоразрешението. Малка част жени правят консултация преди планиране на бременност. В България няма ясно обособена група кардиолози с добри познания за вродени сърдечни малформации.

В преобладаващата част от бременностите при поява симптоматика на сърдечна недостатъчност и оплакване от сърцебиене и прескачане не е провеждана кардиологична консултация.

3. Оценка на риска при раждане и постпарталния период при подлежаща кардиологична патология

Поради високият клас сърдечна недостатъчност в групата с кардиомиопатии е проведен сравнителен анализ в подгрупите: ХКМП, ППКМП, ДКМП и РКМП. При ХКМП не се променя класът сърдечна недостатъчност преди и след раждането. ДКМП и ППКМП са с висок клас със сърдечна недостатъчност след раждането. При двете пациентки с РКМП има една регистрирана бременност след проведена сърдечна трансплантация, завършила със смърт на майката след раждане в домашни условия при “неизвестна бременност!?” Другата пациентка в детередна възраст е с тежка предимно дясна сърдечна недостатъчност и протеин губеща ентеропатия с вторична аменорея е включена в чакаща листа за сърдечна трансплантация. При известна изявена РКМП, бременността е контраиндицирана поради сърдечна недостатъчност, нестабилна хемодинамика и кардиологична терапия.

Табл. 80. ЕКГ след раждането

ЕКГ след раждането	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
синусов ритъм	4	11,1	13	34,2	29	42,0	46	32,2
SVEs/надкамерни екстрасистоли	0	0,0	2	5,3	17	24,6	19	13,3
VEs/камерни екстрасистол	15	41,7	2	5,3	12	17,4	29	20,3
ППМ/пристъпно предсърдно мъждене	0	0,0	0	0,0	3	4,3	3	2,1
КТ/камерна тахикардия	9	25,0	0	0,0	1	1,4	10	7,0
AV-I/Атрио-вентрикул блок	1	2,8	2	5,3	0	0,0	3	2,1
AV-IIст	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
AV-IIIст	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
ЛКО/левокамерно обременяване	2	5,6	9	23,7	1	1,4	12	8,4
PM- ритъм Pace Maker	1	2,8	1	2,6	0	0,0	2	1,4
ЛББ /ляв бедрен блок	4	11,1	0	0,0	0	0,0	4	2,8
ДКО/ ДКобременяване	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
ДББ /десен бедрен блок	0	0,0	7	18,4	0	0,0	7	4,9
ПНКТ/ пристъпна надкамерна тахикардия	0	0,0	0	0,0	3	4,3	3	2,1
ПМ/ предсърдно мъждене/трептене	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
WPW/LGL	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

Табл. 81. ЕКГ след раждането

ЕКГ - след раждане	Група						Общо		X ²	Df	p
	КМП/кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция		N	%			
	N	%	N	%	N	%					
синус/ норма	4	11,1	13	34,2	29	42,0	46	32,2	48,818	6	<0,001
Ритъмни	24	66,7	5	13,2	37	53,6	66	46,2			
проводни нарушен	6	16,7	10	26,3	2	2,9	18	12,6			
Обременяване	2	5,6	10	26,3	1	1,4	13	9,1			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Електрокардиограмата не търпи съществена динамика след раждането, освен промяната на електрическата ос. Регистрира се статистически значима разлика при сравнителният анализ в трите групи. **Най-чести ритъмни нарушения се установяват при кардиомиоптиите(66,7%) и ВСМ с инсуфициенции(53,6%).** Не се отбелязва съществена разлика в ЕКГ спрямо изходната кардиограма.

При проследяване на артериалната хипертония след раждането се установява статистическо значима разлика в трите групи. АХ персиситра в групите с обструкция и инсуфициенция, без съществена разлика в сравнение преди бремеността.

Табл. 82. Артериална хипертония след раждането

АХ - след раждане	Група						Общо		X ²	df	p
	КМП/кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция		N	%			
	N	%	N	%	N	%					
Не	31	86,1	25	65,8	49	71,0	105	73,4	10,34	4	0,03
I стадии	2	5,6	9	23,7	6	8,7	17	11,9			
II стад	3	8,3	4	10,5	14	20,3	21	14,7			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Регистрира се статистически значима разлика за установените перипартални усложнения в трите групи. Компликациите са най-чести в групата с кардиомиопатия.

Табл. 83. Интервенции през бременността

Инт/брем	Група						Общо		X ²	df	p
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	34	94,4	36	94,7	66	97,1	136	95,8	7,03	8	0,5
Операция	1	2,8	1	2,6	1	1,5	3	2,1			
БВП	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7			
ICD	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7			
ЕКВ	0	0,0	0	0,0	1	1,5	1	0,7			
Общо	36	100,0	38	100,0	68	100,0	142	100,0			

Интервенции през бременността се налагат само при витални индикации за майката. Операции са проведени и в трите групи.

Установена е статистически значима разлика в употребата на медикаменти след раждането в трите проследени групи. **Поддържаща терапия с най-голяма честота е прилагана при кардиомиопатиите (94,4%), по специално ДКМП и ППКМП.**

Табл. 84. Поддържаща терапия след раждането

Терапия	Група						Общо		X ²	df	p
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	2	5,6	23	60,5	32	46,4	57	39,9	25,66	2	<0,0
Да	34	94,4	15	39,5	37	53,6	86	60,1			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Изходът на бременността е статистически различен в трите сравнявани групи. Най-висока е смъртността в групата на кардиомиопатиите (ДКМП, РКМП, ППКМП).

Табл. 85. Изход на бременността с групата без шънт

Изход	Група						Общо		X ²	df	p
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Здрава	1	2,8	11	28,9	29	42,0	41	28,7	39,08	4	<0,0
Болна	25	69,4	27	71,1	39	56,5	91	63,6			
Починал	10	27,8	0	0,0	1	1,4	11	7,7			

По отношение на морбидността най-ниска е при ВСМ с инсуфициенции- 56,5%, КМП-69,4%, а при ВСМ с обструкции -71,1%.

Най- висока смъртност е регистрирана при КМП-27,8%, при ВСМ с инсуфициенция- 1,4%, а в групата на ВСМ с обструкция няма смъртност.

4. Предиктори за акушерски неблагоприятия

Акушерски усложнения са регистрирани при 24% от успешните бременности. Артериалната хипертония, прееклампсия и HELLP синдром, многобройните бременности, многоплодна бременност, повишават хемодинамичното натоварване на сърдечно-съдовата система и влошават адаптацията при уязвимите пациентки(esc, esg). Асистиранта репродукция и многобройните стимулации са свързани с АХ, задръжка на течност и хиперкоагулация, могат застрашат живота на бременната със сърдечно заболяване. С най-голяма честота е **артериалната хипертония** през бременността - 12,2%. Въпреки проведените проучвания все още не е изяснено как бременността индуцира появата на хипертония или влошава съществуващата такава. АН намалява в началото на бременността от спадането на системното съдово съпротивление и хормоналното въздействие, а през третия триместър достига стойностите преди забременяването. АХ след 20 гс. новопоявила се индуцирана от бременността. При систолно АН>140 mmHg и диастолно АН >90 mmHg, без протеинурия. Рискови фактори за АХ са наднормено тегло, възраст над 35г., многоплодна бременност и тютюнопушене. В развитите страни 16% от майчината смъртност е свързана с хипертензивни състояния.

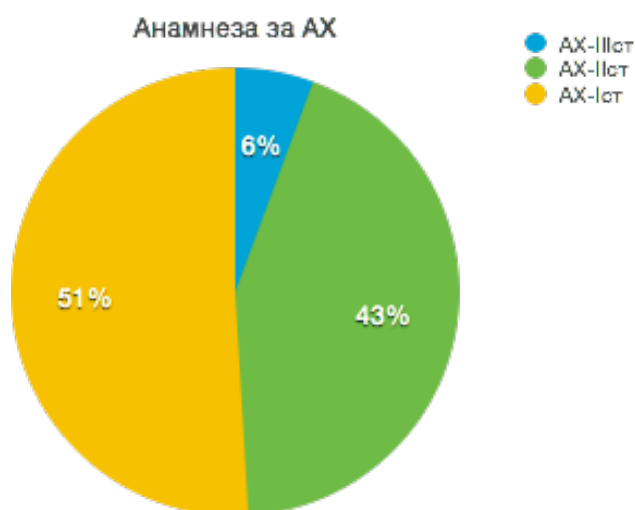
В нашето проучване артериалната хипертония е регистрирана при 53 (19,7%) пациентки с по-голяма честота при ВСМ без шънт.

Схема 91. Анамнеза за АХ при сърдечни заболявания



Всички пациентки с Ко Ао са с анамнеза за АХ преди бременността (10 жени с АХ-IIIст и 3 с АХ-Iст). При некоригирана Коарктация на аортата или остатъчна/ Ре-Ко Ао има брахицефална артериална хипертония и редуциран кръвоток дистално от стеснението и абдоминалната аорта. АХ е причина за ЛК хипертрофия и обременяване, повишен риск от сърдечни и мозъчно-съдови инциденти. При диагностициране на Ко Ао в детска възраст се провежда оперативна корекция. При установяване на порока в по-късна възраст може да се обсъжда интервенционално лечение: балонна дилатация или стентирание на аортата. Препоръчва се интервенция преди планиране на бременност.

Схема 92. Анамнеза за АХ при сърдечни заболявания



При по-късната корекция на порока може да персистира АХ. АН трябва да се контролира и медикаментозно с цел профилактика на усложненията. Установената тежка артериална хипертония –IIIст. е регистрирана при три пациентки с АоИ и синдром на Марфан. При пороците с шънт честотата на артериална хипертония е ниска 10,3% за сметка на лекостепенна АХ-Iст.

Табл. 86. Артериална хипертония при сърдечни заболявания

Артериална хипертония	Група				Общо		X ²	df	p
	Без шънт		С шънт		N	%			
	N	%	N	%					
Не	103	72,0	113	89,7	216	80,3	21,98	3	<0,001
I стадии	15	10,5	12	9,5	27	10,0			
II стадии	22	15,4	1	0,8	23	8,6			
III стадии	3	2,1	0	0,0	3	1,1			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

При проследяване за артериална хипертония се установяват статистически значими резултати в групата на обструктивните ВСМ (47,4%), в групата с инсуфициенции (21,7%), най-рядко се регистрира АХ в групата с кардиомиопатии (11,2%).

Табл. 87. Артериална хипертония при ВСМ

АХ	Група						Общо		X ²	df	P
	КМП/ кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	32	88,9	20	52,6	51	73,9	103	72,0	17,47	6	0,00
I стадии	2	5,6	8	21,1	5	7,2	15	10,5			
II стад	2	5,6	10	26,3	10	14,5	22	15,4			
III стад	0	0,0	0	0,0	3	4,3	3	2,1			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

При проследяване за артериална хипертония след раждането се установява статистическо значима разлика в трите групи. АХ персиситра в групите с обструкция и инсуфициенция, без съществена разлика в сравнение с преди бременността. В проучването няма регистрирани жени с летален изход свързан с артериална хипертония.

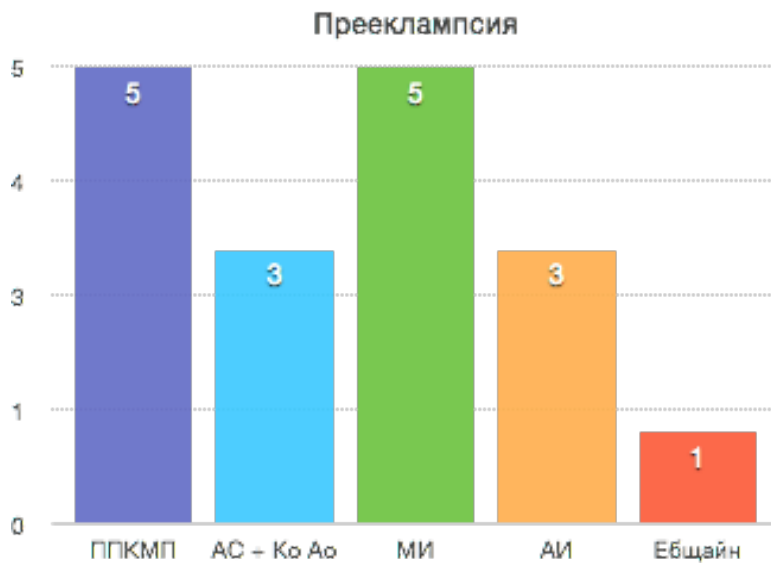
Табл. 88. Артериална хипертония след раждане

АХ - след раждане	Група						Общо		X ²	df	p
	КМП/ кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Не	31	86,1	25	65,8	49	71,0	105	73,4	10,34	4	0,03
I стадии	2	5,6	9	23,7	6	8,7	17	11,9			
II стад	3	8,3	4	10,5	14	20,3	21	14,7			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

Прееклампсия (4,4%)- АХ с белтък в 24ч. урина >0.3 g; Рискови фактори за прееклампсия и усложнения са възраст над 35г, имунни, съдови, наднормено тегло, многоплодна бременност, генетични и плацентарни. Ендотелна дисфункция от неадекватното кръвоснабдяване на плацентата и вторични промени в таргетните органи с вазоконстрикция, засилена тромбоцитна агрегация и проявените симптоми. Лечението на артериалната хипертония забавя прогресията на прееклампсията.

В проведеното проучване е установена прееклампсия при 17бременности (6,32%). При пороците с шънт не е установена прееклампсия, с изключение на една жена с болест на Ебщайн.

Схема 93. Преeklampсия



Най-висока е честотата на преeklampсия при перипартална кардиомиопатия (5 жени) и при митрална инсуфициенция (5 бременни). Тежка преeklampсия с HELLP синдром при една жена с ППКМП и СН.

Схема 94. Преeklampсия



Възрастни пръвескини над 35г, жени с наднормено тегло, пушачки и многоараждали са рискови за преeklampсия. Стимулираните бременности с ин-витро процедура с близнаци са с повишен риск от артериална хипертония, хипопротенемия и преeklampсия. Анамнезата за преeklampсия при предходна бременност също е рисков фактор.

Екламсия (преeklampсия с grand mal припадък) е рядко усложнение, което засяга около 1 на 2000 бременности с повишена морбидност и смъртност за бременната и плода. С изява на хемолиза, повишени

чернодробни ензими, тромбоцитопения (HELLP) syndrome според guidelines of the European Society of Gynaecology and Obstetrics. Дефинитивното лечение на преекламписята е родоразрешение, но рискът за хипертония и прееклампися не се решава веднага. Проявите могат да се проявят непосредствено след раждането с преждевременно раждане (<37 гс); постпартална хеморагия (вагинално кървене >500 mL, цезарово сечение >1000 mL).

Многобройните бременности повишават хемодинамичното натоварване на сърдечно-съдовата система и влошават адаптацията при жени със сърдечно заболяване.

Провеждането на хормонални стимулации и асистираната репродукция са свързани със задръжка на течности и хиперкоагулация, могат да влошат състоянието на бременната с вроден сърдечен порок. Необходимо е мултидисциплинарно консултиране, планиране и проследяване.

Сърдечни състояния, които могат да се развият по време на бременност или родовия период са артериална хипертония, прееклампися, тахиаритмия, перипартална кардиомиопатия, инфаркт на миокарда от дисекация/емболия, дисекация на аортата и белодробен емболизъм.

Табл. 89. Изход на бременността при ВСМ

Раждане	Група				Общо	
	Без шънт		С шънт			
	N	%	N	%	N	%
Аборт	7	4,9	5	4,0	12	4,5
нормално-вагинално	31	21,7	39	31,0	70	26,0
Секцио	47	32,9	41	32,5	88	32,7
2норм раждания	14	9,8	12	9,5	26	9,7
3норм раждания	4	2,8	2	1,6	6	2,2
нормално+SC	4	2,8	3	2,4	7	2,6
SC+SC	17	11,9	7	5,6	24	8,9
аборт+SC	6	4,2	3	2,4	9	3,3
аборт+нормално	0	0,0	1	0,8	1	0,4
2нормални+SC	2	1,4	0	0,0	2	0,7
2аборта+2SC	1	0,7	1	0,8	2	0,7
3нормални+аборт	1	0,7	0	0,0	1	0,4
1аборт+2SC	0	0,0	1	0,8	1	0,4
2аборта+SC	1	0,7	1	0,8	2	0,7
2нормални+аборт	0	0,0	1	0,8	1	0,4
нормално+2SC	2	1,4	0	0,0	2	0,7
3нормални+SC	1	0,7	0	0,0	1	0,4
Близнаци	2	1,4	0	0,0	2	0,7
без бременност	3	2,1	9	7,1	12	4,5
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0

Табл. 90. Изход на бременността при ВСМ

Раждане	Група				Общо		X ²	df	P
	Без шънт		С шънт						
	N	%	N	%	N	%			
Нормално	52	36,4	55	43,7	107	39,8	6,543	3	0,088
Секцио	81	56,6	57	45,2	138	51,3			
Без бременност	3	2,1	9	7,1	12	4,5			
Аборт	7	4,9	5	4,0	12	4,5			
Общо	143	100,0	126	100,0	269	100,0			

В групата с шънт се регистрира по-голяма честота на пациентки без бременност (7,1%). Абортите са с еднаква честота в двете групи. По отношение на типа на родоразрешение в групата без шънт 56,6% от пациентките са родоразрешени оперативно, дължи се на включените жени с кардиомиопатии при които има висок клас на сърдечна недостатъчност .

Табл. 91. Изход на бременността при ВСМ с шънт

Раждане	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Аборт	0	0,0	5	9,8	5	4,0
нормално вагинално	33	44,0	6	11,8	39	31,0
Секцио	23	30,7	18	35,3	41	32,5
2норм раждания	10	13,3	2	3,9	12	9,5
3 нормални ражд	1	1,3	1	2,0	2	1,6
нормално+SC	1	1,3	2	3,9	3	2,4
SC+SC	2	2,7	5	9,8	7	5,6
аборт+SC	1	1,3	2	3,9	3	2,4
аборт+нормално	1	1,3	0	0,0	1	0,8
2аборта+2SC	0	0,0	1	2,0	1	0,8
1аборт+2SC	1	1,3	0	0,0	1	0,8
2аборта+SC	1	1,3	0	0,0	1	0,8
2норм+аборт	1	1,3	0	0,0	1	0,8
без бременност	0	0,0	9	17,6	9	7,1
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0

Табл. 92. Изход на бременността при ВСМ с шънт

Раждане	Група				Общо		X ²	df	P
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт						
	N	%	N	%	N	%			
Нормално	46	61,3	9	17,6	55	43,7	35,630	3	<0,001
Секцио	29	38,7	28	54,9	57	45,2			
Без бременност	0	0,0	9	17,6	9	7,1			
Аборт	0	0,0	5	9,8	5	4,0			
Общо	75	100,0	51	100,0	126	100,0			

Доказа се статистическа разлика при сравнителният анализ на двете групи по отношение на типа на родоразрешение. При ляво-десен шънт предпочитан метод на раждане е вагиналното 61,3%. При жени с Д-Л шънт основен тип на родоразрешение е Цезаровото сечение 54,9%. В групата на цианотичните пророци са регистрирани с по-голяма честота жени в детеродна възраст без бременност (17,6%) и аборти (9,8%).

Табл. 93. Изход на бременността при сърдечни заболявания без шънт

Раждане	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Аборт	6	16,7	0	0,0	1	1,4	7	4,9
нормално вагинално	11	30,6	8	21,1	12	17,4	31	21,7
Секцио	9	25,0	15	39,5	23	33,3	47	32,9
2нормални раждания	3	8,3	5	13,2	6	8,7	14	9,8
3 нормални раждания	1	2,8	1	2,6	2	2,9	4	2,8
нормално+SC	1	2,8	0	0,0	3	4,3	4	2,8
SC+SC	0	0,0	3	7,9	14	20,3	17	11,9
аборт+SC	2	5,6	1	2,6	3	4,3	6	4,2
2нормал+SC	2	5,6	0	0,0	0	0,0	2	1,4
2аборта+2SC	0	0,0	1	2,6	0	0,0	1	0,7
3норм+аборт	1	2,8	0	0,0	0	0,0	1	0,7
2аборта+SC	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
норм+2SC	0	0,0	1	2,6	1	1,4	2	1,4
3норм+SC	0	0,0	0	0,0	1	1,4	1	0,7
Близнаци	0	0,0	1	2,6	1	1,4	2	1,4
без бременност	0	0,0	2	5,3	1	1,4	3	2,1
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0

В проведеното проучване вагинално родоразрешение е проведено при 107 бременности, а Цезарово сечение при 138 бременности (по-често при ВСМ без шънт-81 пациентки).

При нестабилна хемодинамика през бременността, СН- III-IVФК NYHA, ако не се постигне стабилизация се обсъжда родоразрешение или аборт по медицински показания. Макар, че в проучването са включени малък брой жени без регистрирана бременност 12, те са с по-голяма честотата в групата с шънт.

Сърдечната декомпенсация след раждане е статистически значима в групата без шънт спрямо групата със шънт. Висок клас СН-III-IVФК се регистрира при ДКМП и ППКМП.

Табл. 94. Изход на бременността при сърдечни заболявания без шънт

Раждане	Група						Общо		χ^2	Df	p
	КМП/кардиомиопатия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция						
	N	%	N	%	N	%	N	%			
Нормално	16	44,4	15	39,5	21	30,4	52	36,4	21,088	6	0,002
Секцио	14	38,9	21	55,3	46	66,7	81	56,6			
Без бременност	0	0,0	2	5,3	1	1,4	3	2,1			
Аборт	6	16,7	0	0,0	1	1,4	7	4,9			
Общо	36	100,0	38	100,0	69	100,0	143	100,0			

При сравнителен анализ в трите групи се установява статистически значима разлика в групите. В групите с обструкция и инсуфициенция има пациентки без регистрирана успешна бременност. Най-висока честота на абортите се отчита при кардиомиопатии (16,7%).

5. Предиктори за неонатлни компликации

Основните неонатлни усложнения в 25% от завършените бременности (esc, esg) са: **Преждевременно раждане <37 седм.** (12%); е причина в 85% то случаите от перинаталната заболеваемост и смъртност. **Малко за гестационната възраст тегло на новороденото <10 percentile** (14%). **Смърт на потомството: *in utero*** (>20 гс) или първата година след раждането (4%).

Табл. 95. Изход за бебето при майки със сърдечно заболяване

Изход на бебето	Група				Общо	
	Без шънт		С шънт			
	N	%	N	%	N	%
Здраво	71	52,2	74	66,7	145	58,7
Болно	8	5,9	2	1,8	10	4,0
Починало	4	2,9	0	0,0	4	1,6
Ретардация	1	0,7	0	0,0	1	0,4
Недоносено	2	1,5	1	0,9	3	1,2
Асфиксия	0	0,0	1	0,9	1	0,4
здрaво+недоносено	1	0,7	0	0,0	1	0,4
2здрави	36	26,5	22	19,8	58	23,5
3здрави	5	3,7	3	2,7	8	3,2
3здрави+1починало	1	0,7	0	0,0	1	0,4
Недоносени близнаци	3	2,2	0	0,0	3	1,2
4здрави	1	0,7	0	0,0	1	0,4
здрaво+недоносено	1	0,7	0	0,0	1	0,4
здрaво+болнно	1	0,7	0	0,0	1	0,4
здрaво+починало	0	0,0	1	0,9	1	0,4
недоносено+недоносено	0	0,0	1	0,9	1	0,4
здрaво+2 недоносени близнаци	0	0,0	1	0,9	1	0,4
2здрави+1недоносено	1	0,7	0	0,0	1	0,4
ретардация с недоносен	0	0,0	4	3,6	4	1,6
болно с ретардация	0	0,0	1	0,9	1	0,4
Общо	136	100,0	111	100,0	247	100,0

Изходът за бебето се определя от общото състояние, сърдечното заболяване, стабилност на хемодинамиката през бременността, акушерският статус, наличие на паракардиални сателитни страдания и зрялост на бебето.

Табл. 96. Изход на бебето при майка без шънт

Изход бебе	Група						Общо	
	КМП/ кардиомиоптия		ВСМ с обструкция		ВСМ с инсуфициенция			
	N	%	N	%	N	%	N	%
Здраво	18	56,3	19	52,8	34	50,0	71	52,2
Болно	3	9,4	1	2,8	4	5,9	8	5,9
Починало	2	6,3	1	2,8	1	1,5	4	2,9
Ретардация	0	0,0	1	2,8	0	0,0	1	0,7
Недоносено	1	3,1	1	2,8	0	0,0	2	1,5

здр+недонос	0	0,0	0	0,0	1	1,5	1	0,7
Зздрави	4	12,5	10	27,8	22	32,4	36	26,5
Зздрави	2	6,3	2	5,6	1	1,5	5	3,7
Зздр+1почин	1	3,1	0	0,0	0	0,0	1	0,7
недонос близн	0	0,0	1	2,8	2	2,9	3	2,2
4здрави	0	0,0	0	0,0	1	1,5	1	0,7
здр+недонос	0	0,0	0	0,0	1	1,5	1	0,7
здр+болн	0	0,0	0	0,0	1	1,5	1	0,7
2здр+1недонос	1	3,1	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Общо	32	100,0	36	100,0	68	100,0	136	100,0

Табл. 97. Изход за бебето при майки с ВСМ с шънт

Изход за бебе	Група				Общо	
	с Л-Дшънт		с Д-Лшънт			
	N	%	N	%	N	%
Здраво	54	72,0	20	55,6	74	66,7
Болно	2	2,7	0	0,0	2	1,8
Недоносено	0	0,0	1	2,8	1	0,9
Асфиксия	1	1,3	0	0,0	1	0,9
Зздрави	14	18,7	8	22,2	22	19,8
Зздрави	2	2,7	1	2,8	3	2,7
здр+починало	1	1,3	0	0,0	1	0,9
недонос+недонос	1	1,3	0	0,0	1	0,9
здр+2недонос близнаци	0	0,0	1	2,8	1	0,9
Ретардация с недоносеност	0	0,0	4	11,1	4	3,6
болно с ретардация	0	0,0	1	2,8	1	0,9
Общо	75	100,0	36	100,0	111	100,0

В групата с Д-Л шънт се установява по-висока честота на новородени с ретардация и недоносеност.

Бременни с цианотични ВСМ (коригирани/ некоригирани), сърдечна недостатъчност, ритъмна патология и нестабилна хемодинамика, механични клапни протези и употреба на кардиологични медикаменти, Синтром с дневни нужди над 2мг., прееклампсия или еклампсия покачват рискът за плода през бременността. От проведения анализ на проучването в групата на бременни без шънт има по-голям брой болни и починали деца, а в групата с шънт деца с ретардация и асфиксия.

Табл. 98. Изход за бебето при майки със сърдечно страдание

	Без шънт		С шънт		Общо	
Здрави	171	51,35%	125	37,53%	296	88,88%
Болни	9	2,7%	2	0,6%	11	3,3%
Недоносени	11	3,3%	9	2,7%	20	6,0%
Ретардация	0	0	5	1,5%	5	1,5%
Асфиксия	0	0	1	0,3%	1	0,3%
Починали	5	1,5%	1	0,3%	6	1,8%
Общо	191	57,36%	142	42,64%	333	100%

6. Оценка на риска при отдалеченото проследяване след раждане на сърдечни пациентки

Сърдечната декомпенсация след раждане е статистически значима в групата без шънт спрямо групата със шънт. Висок клас СН-III-IVФК се регистрира при ДКМП, РКМП и ППКМП.

Стенотичните лезии са с по-висок риск за усложнения през бремеността в сравнение с регургитационните. Левостранните са по-рискови спрямо десностарните клапни порци.

Отаделечени компликации след радикална корекция на Тетралогия на Фало: Пулмонална инсуфициенция, ДК дилатация и дисфункция, сърдечна недостатъчност, ритъмно-проводни нарушения и реоперация с пулмонално клапно протезиране. ДК дисфункция не винаги се повлиява след операцията.

Табл. 99. Изход при пороци с дясно-ляв шънт

Порок	Фало	Ебщайн	ТГА	Унивентрик Корекция	Комплексни цианотични
	25 жени	10 жени	7 жени	5 жени	4 жени
Морбидност	13(52%)	9(90%)	5(71,4%)	5(100%)	4(100%)
Смъртност	0	2(20%)	1(14,3%)	2(40%)	2(50%)

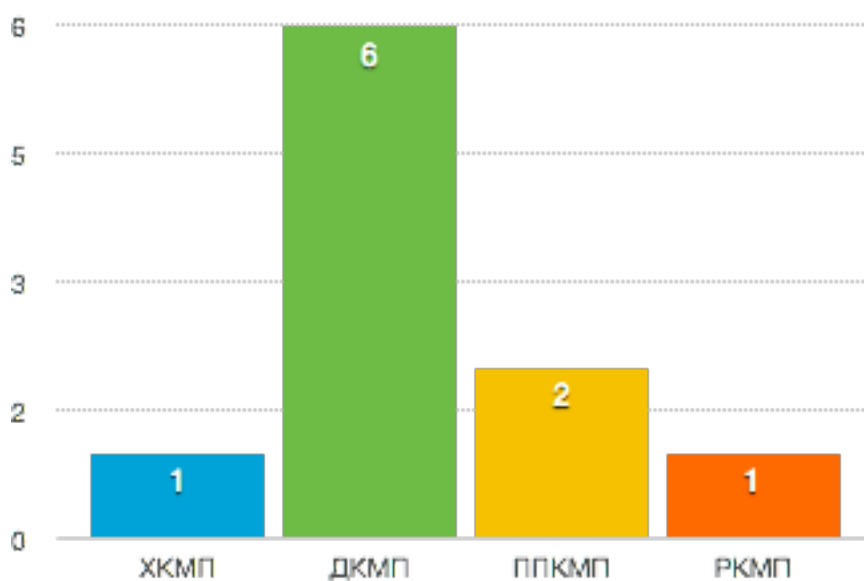
Морбидността в групата с Д-Л шънт е по-висока в сравнение с пороците с Л-Д шънт. Всички жени с унивентрикуларна корекция и комплексни цианотични вродени сърдечни малформации имат СН, ритъмно-проводна патология и ограничен функционален капацитет. Смъртността в групата е 13,72%, най-висока при комплексни цианотични пороци и при унивентрикуларна корекция.

Сърдечната недостатъчност при ППКМП е IIIФК- 3пациентки, IIФК- 5жени, с IФК пациентка. С висока морбидност (100%)и смъртност са ДКМП(54,54%) и РКМП(50%).

Табл. 100. Изход при Кардиомиопатии

Изход	ХКМП	ППКМП	ДКМП	РКМП
Здрави	6 (60%)	1 (8,33%)	0	0
Болни	3 (30%)	9 (75%)	5 (45,45%)	1 (50%)
Починали	1 (10%)	2 (16,66%)	6 (54,54%)	1 (50%)

Схема 95. Смъртност при КМП



Смъртността в групата на КМП е 28,57%, като основната причина е застойна сърдечна недостатъчност 80% (при ДКМП, ППКМП, РКМП) и ритъмна 20%(ХКОМП и ДКМП). Най-ниска смъртност (10%) се отбелязва в групата на ХКМП, само при една пациентка с внезапна ритъмна смърт 10м след раждането. При пациентките с ППКМП смъртността е 18,18%.

VI. Изводи и заключение

Влияние на бременността върху сърдечното заболяване

1. Анамнезата, ЕКГ и ЕхоКГ са информативни за клинична оценка на бременна със сърдечно заболяване (ВСМ/кардиомиопатия). Оценка на динамиката на пред- и след- натоваарването ремоделиране на предсърдия и камери, структурни промени и дилатация на клапните пръстени с инсуфициенции, повишен риск от беродробен оток от понижено колоидно-осмотично налягане.
2. Бременни с обструктивни пороци МС, БАХ трудно се адаптират към повишеното преднатоваарване и са предразположени към развитие на белодробен застой и СН. Фиксираните стенотични клапни лезии ограничават нарастването на сърдечния дебит, които са неблагоприятни за майката и плода. *Тахикардията в покой* е алармиращ симптом за невъзможност за нарастване на УО.
3. Ограниченият функционален толеранс на ССС е рисков за СН, ритъмни нарушения, задълбочаване на хемодинамични проблеми, АХ и клинична изява на латентни пороци.
4. Промени в екстрацелуларния матрикс на аортата се повишава разтегливостта и се увеличава рискът от дисекация на Ао.
5. В групата без шънт са установени по-висок процент рискови фактори. Най-висок риск е открит при КМП и цианотични пороци: некоригирани и с остатъчни лезии.
6. Общата морбидност свързана със сърдечни заболявания е 68%. Смъртността според проучването 6,7% : най-висока при ДКМП, РКМП и БАХ(52%). Смъртност пряко свързана с бременност и раждане 3,34% (9жени).

Влияние на сърдечното заболяване върху бременността

1. Жени с изявена СН са без месечен цикъл. Нестабилната хемодинамика прави бременността рискова.
2. Наличието на некоригирана/остатъчна Ко Ао с редуциран кръвоток в абдоминалната аорта е причина за АХ и спонтанна аборти.
3. По време на бременност може да се отключи АХ и прееклампсия.
4. Особено внимание при стимулирани бременности/ин-витро и многоплодни бременности са с повишен риск от АХ, прееклампсия и преждевременно раждане.
5. В България предпочитан метод за родоразрешение при сърдечно заболяване е Цезаровото сечение(138/107).

Влияние на сърдечното заболяване върху съдбата на детето

1. Пациентки с комплексни цианотични ВСМ и изявена СН са с висока честота на спонтанни аборти, малформации на плода и неонатална смърт.

2. При майки с ВСМ с Д-Л шънт, високостепенни обструктивни лезии, крадиомиоптии и прееклампсия е установена повишена честота на преждевременно родени и деца с ниско гестационно тегло.
3. Определяне на риска за унаследяване и фамилност на сърдечно заболяване (кардиомиопатии, синдром на Марфан, МПД).
4. Преценка на ефекта на приеманите медикаменти по време на бремеността(ембриопатии).

VII. Програма за превенция

1. При сърдечно заболяване е препоръчително провеждане на консултация за определяне на риска при бременност.
2. При КМП освен ЕКГ и ЕхоКГ се препоръчва холтер ЕКГ за оценка на риска от КТ и ритъмна смърт. При високо рискови жени е необходимо обсъждане съдбата на бременността.
3. Обсъждане на страничните ефекти на кардиологична терапия с оглед бременност.
4. При хемодинамично значими пороци се обсъжда интервенционалното/хирургично лечение преди бременността.
5. В зависимост от клинично състояние и ВСМ се определя честотата на проследяване.
6. При бременност с ВСМ да се обсъди типа родоразрешение и сърдечната операция на колко етапа да се извърши. Остатъчните лезии след корекция на Тетралогия на Фало със значима ПИ са рискови за влошаване на СН и ритъмната патология през бременност и перипарталния период.

Диагностично-терапевтичен алгоритъм при бременност с ВСМ



Приноси на дисертационния труд

1. За първи път в България е проведено ретроспективно-проспективно клинично-епидемиологично проучване при 269 жени в детородна възраст с вродени сърдечни малформации и кардиомиопатии съчетани с бременност.
2. Споделен е личният опит на автора при диагностика, проследяване и лечение на бременни с ВСМ и кардиомиопатии.
3. Представени са рисковите фактори при бременност със сърдечно заболяване.
4. Анализирани са каквото влияние оказва сърдечното заболяване върху хода на бременността.
5. Представени са основните предиктори за риск на новороденото при майка с ВСМ/кардиомиопатия.
6. Анализирани са предикторите усложняващи бременността със сърдечно заболяване.
7. Сравнени са резултатите и усложненията в основните групи и подгрупите.
8. Потвърдени са литературните данни относно риска на бременност със сърдечно заболяване.
9. Изработена е програма за превенция на жени с ВСМ.
10. Изработен е алгоритъм за проследяване и лечение на бременни със сърдечни заболявания (ВСМ и кардиомиопатии).

Литературни източници

1. ESC Guidelines for the Management of Grown-up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*, 2010.
2. 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). European Society of Gynecology (ESG); Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC); German Society for Gender Medicine (DGesGM), Regitz-Zagrosek V et al; ESC Committee for Practice Guidelines. *Eur Heart J*. 2011 Dec;32(24):3147-3197.
3. Gelson E, Gatzoulis MA, Steer P, Johnson MR. Heart disease – why is maternal mortality increasing? *BJOG* 2009;116:609–611
4. Гочева Н. Бременност и сърдечно-съдови заболявания. Арбилис, 2011; 68-98.
5. Sanghavi M, Rutherford JD. Cardiovascular physiology of pregnancy. *Circulation* 2014;130:1003-8.
6. Ouzounian JG, Elkayam U. Physiologic changes during normal pregnancy and delivery. *Cardiol Clin* 2012;30:317-29.
7. James AH. Pregnancy and thrombotic risk. *Crit Care Med* 2010;38:S57-63.
8. Robson SC, Hunter S, Boys RJ, Dunlop W. Hemodynamic changes during twin pregnancy. A Doppler and M-mode echocardiographic study. *Am J Obstet Gynecol* 1989;161:1273–1278
9. Robson SC, Hunter S, Boys RJ, Dunlop W. Serial study of factors influencing changes in cardiac output during human pregnancy. *Am J Physiol* 1989;256(4 Pt 2):H1060–5
10. Adams JQ, Alexander AM Jr.. Alterations in cardiovascular physiology during labor. *Obstet Gynecol* 1958;12:542–549
11. Robson SC, Dunlop W, Boys RJ, Hunter S. Cardiac output during labour. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1987;295:1169–1172
12. Robson SC, Dunlop W, Hunter S. Haemodynamic changes during the early puerperium. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1987;294:1065
12. Кънева-Ненчева А. Вродени сърдечни малформации. Класификация, хемодинамична характеристика. Наука Кардиология 4/2013
13. Цонзарова М. Проблеми на възрастни с вродени сърдечни малформации. Наука кардиология 5/2013 247-250
14. Гочева Н. Вродени сърдечни пороци и бременност. Наука кардиология 2001; 4-25.

15. Кънева-Ненчева А. Интервенционално лечение при възрастни с вродени сърдечни малформации. *Наука кардиология* 5/2013
16. Greutmann M, Pieper P; Pregnancy in women with congenital heart disease, *European Heart Journal*, Volume 36, Issue 37, 1 October 2015, Pages 2491–2499, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv288>
17. Greutmann M, Von Klemperer K, Brooks R, Peebles D, O'Brien P, Walker F. Pregnancy outcome in women with congenital heart disease and residual haemodynamic lesions of the right ventricular outflow tract. *Eur Heart J* 2010;**31**:1764–1770.
18. Balci A, Drenthen W, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, Voors AA, Vliegen HW, Moons P, Sollie KM, van Dijk AP, van Veldhuisen DJ, Pieper PG. Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot: occurrence and predictors of adverse events. *Am Heart J* 2011;**161**:307–313.
19. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, Walsh EP. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;**119**:445–451
20. Matthias Greutmann, Petronella G. Pieper; Pregnancy in women with congenital heart disease, *European Heart Journal*, Volume 36, Issue 37, 1 October 2015, Pages 2491–2499, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv288>
21. Caoelli H. Grown-up congenital heart disease: The problem of late arrhythmia and ventricular dysfunction. *Progress in Pediatric Cardiology* 2006;**22**:165-173.
22. Trigas V, Nagdyman N, Pildner von Steinburg S, Oechslin E, Vogt M, Berger F, Schneider KT, Ewert P, Hess J, Kaemmerer H. Pregnancy-related obstetric and cardiologic problems in women after atrial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J* 2014;**78**:443–449
23. Knauth A, Verstappen A, Gary J R, Webb D. Transition and Transfer from Pediatric to Adult Care of the Young Adult with Complex Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin.* 2006;**24**:619-629.
24. Harris R. Multidisciplinary Management of Pregnancy in Complex Congenital Heart Disease: A Model for Coordination of Care. *Congenital Heart Disease* 2014; 6; 9; E204-E211
25. Greutmann M, Tobler D, Kovacs AH, Greutmann-Yantiri M, Haile SR, Held L, Ivanov J, Williams WG, Oechslin EN, Silversides CK, Colman JM. Increasing mortality burden among adults with complex congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2015;**10**:117–127
26. Bowater SE, Selman TJ, Hudsmith LE, Clift PF, Thompson PJ, Thorne SA. Long-term outcome following pregnancy in women with a systemic right ventricle: is the deterioration due to pregnancy or a consequence of time? *Congenit Heart Dis* 2013;**8**:302–307

27. Ruys TP, Roos-Hesselink JW, Hall R, Subirana-Domenech MT, Grando-Ting J, Estensen M, Crepaz R, Fesslova V, Gurvitz M, De Backer J, Johnson MR, Pieper PG. Heart failure in pregnant women with cardiac disease: data from the ROPAC. *Heart* 2014;**100**:231–238.
28. Kovacs AH, Harrison JL, Colman JM, Sermer M, Siu SC, Silversides CK. Pregnancy and contraception in congenital heart disease: what women are not told. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:577–578.
29. Frishman WH, Elkayam U, Aronow WS. Cardiovascular drugs in pregnancy. *Cardiol Clin* 2012;**30**:463-91.
30. Nanna M, Stergiopoulos K. Pregnancy complicated by valvular heart disease: an update. *J Am Heart Assoc* 2014;**3**:e000712.
31. Samiei N, Amirsardari M, Rezaei Y, et al. Echocardiographic Evaluation of Hemodynamic Changes in Left-Sided Heart Valves in Pregnant Women With Valvular Heart Disease. *Am J Cardiol* 2016;**118**:1046-52.
32. Silversides CK, Colman JM, Sermer M, Siu SC. Cardiac risk in pregnant women with rheumatic mitral stenosis. *Am J Cardiol*. 2003 Jun 1;**91**(11):1382-5
33. Elkayam U, Goland P, Pieper P, Silversides C. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy Part I. *Journal of the American College of Cardiology* Volume 68, Issue 4, July 2016. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.05.048
34. Tanous D, Siu SC, Mason J, Greutmann M, Wald RM, Parker JD, Sermer M, Colman JM, Silversides CK. B-type natriuretic peptide in pregnant women with heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;**56**:1247–1253.
35. Kampman MA, Balci A, van Veldhuisen DJ, van Dijk AP, Roos-Hesselink JW, Sollié-Szarynska KM, Ludwig-Ruitenbergh M, van Melle JP, Mulder BJ, Pieper PG, ZAHARA II Investigators. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide predicts cardiovascular complications in pregnant women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2014;**35**:708–715
36. Orwat S, Diller GP, van Hagen IM, et al. Risk of Pregnancy in Moderate and Severe Aortic Stenosis: From the Multinational ROPAC Registry. *J Am Coll Cardiol* 2016;**68**:1727-37.
37. Hameed A, Karaalp IS, Tummala PP, et al. The effect of valvular heart disease on maternal and fetal outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2001;**37**:893-9.
38. Yap SC, Drenthen W, Pieper PG, et al. Risk of complications during pregnancy in women with congenital aortic stenosis. *Int J Cardiol* 2008;**126**:240-6.
39. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2014;**129**:2440-92.

40. Donnelly RT, Pinto NM, Kocolas I, Yetman AT. The immediate and long-term impact of pregnancy on aortic growth rate and mortality in women with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2012 Jul 17;60(3):224-9.
41. James PR, Nelson-Piercy C. Management of hypertension before, during, and after pregnancy. *Heart*. 2004 Dec;90(12):1499-504.
42. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46:1-8.
43. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E, Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of C, Association for European Paediatric C, Guidelines ESCCfP. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–2957
44. Cornette J, Ruys TP, Rossi A, Rizopoulos D, Takkenberg JJ, Karamermer Y, Opic P, Van den Bosch AE, Geleijnse ML, Duvekot JJ, Steegers EA, Roos-Hesselink JW. Hemodynamic adaptation to pregnancy in women with structural heart disease. *Int J Cardiol* 2013;168:825–831
45. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G et.al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2003;24(11):1035-1084.
46. Greutmann M, Pieper P; Pregnancy in women with congenital heart disease, *European Heart Journal*, Volume 36, Issue 37, 1 October 2015, Pages 2491–2499, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv288>
47. Cornette J. Hemodynamic adaptation to pregnancy in women with structural heart disease. *International Journal of Cardiology* 2013; 2; 68; 825-831.
48. McLintock C, McCowan LM, North RA. Maternal complications and pregnancy outcome in women with mechanical prosthetic heart valves treated with enoxaparin. *BJOG* 2009;116:1585–159
49. Yinon Y, Siu SC, Warshafsky C, Maxwell C, McLeod A, Colman JM, Sermer M, Silversides CK. Use of low molecular weight heparin in pregnant women with mechanical heart valves. *Am J Cardiol* 2009;104:1259–1263
50. Hassouna A, Allam H. Limited dose warfarin throughout pregnancy in patients with mechanical heart valve prosthesis: a meta-analysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014;18:797–806.
51. Elkayam U, Bitar F. Valvular heart disease and pregnancy: part II: prosthetic valves. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:403–410.

52. Chan WS, Anand S, Ginsberg JS. Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves: a systematic review of the literature. *Arch Intern Med*. 2000 Jan 24;160(2):191-6.
53. Lui GK, Silversides CK, Khairy P, Fernandes SM, Valente AM, Nickolaus MJ, Earing MG, Aboulhosn JA, Rosenbaum MS, Cook S, Kay JD, Jin Z, Gersony DR, Alliance for Adult Research in Congenital C. Heart rate response during exercise and pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circulation* 2011;123:242–248
54. 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. Sliwa K, et al; Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on Peripartum Cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*. 2010 Aug;12(8):767-78.
55. Sliwa K, Fett J, Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy. *Lancet* 2006;368:687–693
56. Kampman MA, Balci A, Groen H, van Dijk AP, Roos-Hesselink JW, van Melle JP, Sollie-Szarynska KM, Wajon EM, Mulder BJ, van Veldhuisen DJ, Pieper PG, ZAHARA II Investigators. Cardiac function and cardiac events 1-year postpartum in women with congenital heart disease. *Am Heart J* 2015;169:298–304
57. Blauwet LA, Cooper LT. Diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy. *Heart*. 2011 Dec;97(23):1970-81.
58. Bello N, Hurtado Rendon IS, Arany Z. The relationship between Preeclampsia and Peripartum Cardiomyopathy: a Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2013 Aug 23. [Epub ahead of print].
59. Siu SC, Colman JM, Sorensen S, Smallhorn JF, Farine D, Amankwah KS, Spears JC, Sermer M. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation* 2002;105:2179–2184.
60. Grewal J, Siu SC, Ross HJ, Mason J, Balint OH, Sermer M, Colman JM, Silversides CK. Pregnancy outcomes in women with dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2009;55:45–52
61. Balci A, Sollie-Szarynska KM, van der Bijl AG, Ruys TP, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, van Dijk AP, Wajon EM, Vliegen HW, Drenthen W, Hillege HL, Aarnoudse JG, van Veldhuisen DJ, Pieper PG, investigators Z-I. Prospective validation and assessment of cardiovascular and offspring risk models for pregnant women with congenital heart disease. *Heart* 2014;100:1373–1381
62. Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, Vliegen HW, van Dijk AP, Voors AA, Yap SC, van Veldhuisen DJ, Pieper PG, Investigators Z. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:2124–2132

63. Siu SC et al. Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001 Jul 31;104(5):515-21.
64. Drenthen W et al; ZAHARA Investigators. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Jun 19;49(24):2303-11.
65. Head C., Thorne S. Congenital heart disease in pregnancy. *Postgrad Med. J.* 2005; 81: 292-298 <http://pmj.bmjournals.com>
66. Kafka H, Johnson M R, Gatzoulis M A. The Team Approach to Pregnancy and Congenital Heart Disease. *Cardiol Clin*. 2006; 24:587-605.
67. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Yap SC, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ, Investigators Z. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2303–2311.
68. Balint OH, Siu SC, Mason J, Grewal J, Wald R, Oechslin EN, Kovacs B, Sermer M, Colman JM, Silversides CK. Cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2010;96:1656–1661
69. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation*. 2006 Jan 31;113(4):517-24.
70. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, Kells CM, Bergin ML, Kiess MC, Marcotte F, Taylor DA, Gordon EP, Spears JC, Tam JW, Amankwah KS, Smallhorn JF, Farine D, Sorensen S Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104:515–521.
71. Шалганов Ч. Аритмии и беременность. *Наука кардиология* /2010; 160-168
72. Peters RM, Flack JM. Hypertensive disorders of pregnancy. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2004 Mar-Apr;33(2):209-20.
73. Roth A, Elkayam U. Acute myocardial infarction associated with pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2008 Jul 15;52(3):171-80.
74. Roos-Hesselink JW et al; ROPAC Investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2013 Mar;34(9):657-65.
75. Tobler D, Greutmann M, Colman JM, Greutmann-Yantiri M, Librach LS, Kovacs AH. End-of-life in adults with congenital heart disease: a call for early communication. *Int J Cardiol* 2012;155:383–387.

76. Elkayam U, Goland P, Pieper P, Silversides C. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy Part I. *Journal of the American College of Cardiology* Volume 68, Issue 4, July 2016. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.05.048
77. Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2010 Sep 28;56(14):1149-57.
78. Burn et al. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet*. 1998 Jan 31;351(9099):311-6.
79. Canobbio MM, Morris CD, Graham TP, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes after atrial repair for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2006;**98**:668–672
80. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Martucci G, Bottega N, Marelli AJ. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2009;**120**:1679–1686
81. Duarte AG, Thomas S, Safdar Z, Torres F, Pacheco LD, Feldman J, DeBoisblanc B. Management of pulmonary arterial hypertension during pregnancy: a retrospective, multicenter experience. *Chest*. 2013 May;143(5):1330-6.
82. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT).
83. Galiè N, et al L, Zellweger M, Simonneau G; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). *Eur Heart J*. 2009 Oct;30(20):2493-537.
84. Ouyang DW, Khairy P, Fernandes SM, Landzberg MJ, Economy KE. Obstetric outcomes in pregnant women with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2010;**144**:195–199.
85. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart*. 2006 Oct;92(10):1520-5.
86. Dayan N, Laskin CA, Spitzer K, Mason J, Udell JA, Wald RM, Siu SC, Iten-Scott T, Silversides CK. Pregnancy complications in women with heart disease conceiving with fertility therapy. *J Am Coll Cardiol* 2014;**64**:1862–1864
87. Fesslova V, Brankovic J, Lalatta F, Villa L, Meli V, Piazza L, Ricci C. Recurrence of congenital heart disease in cases with familial risk screened prenatally by echocardiography. *J Pregnancy* 2011; **2011**:368067

88. Pieper PG, Balci A, Aarnoudse JG, Kampman MA, Sollie KM, Groen H, Mulder BJ, Oudijk MA, Roos-Hesselink JW, Cornette J, van Dijk AP, Spaanderman ME, Drenthen W, van Veldhuisen DJ, ZAHARA II Investigators. Uteroplacental blood flow, cardiac function, and pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circulation* 2013;**128**:2478–2487
89. Siu SC, Colman JM, Sorensen S, Smallhorn JF, Farine D, Amankwah KS, Spears JC, Sermer M. Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation* 2002;**105**:2179–2184.
90. Silversides CK, Harris L, Haberer K, Sermer M, Colman JM, Siu SC. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes. *Am J Cardiol.* 2006 Apr 15;**97**(8):1206-12.
91. Ламбев Иван. Лекарства и бременност” МУ-София, МФ.Катедра по фармакология и токсикология
92. Christiana C. Burt, MA MB BChir FRCA Jacqueline Durbridge, FRCA Management of cardiac disease in pregnancy. *Continuing Education in Anaesthesia Critical Care & Pain*, Volume 9, Issue 2, 1 April 2009, Pages 44–47, <https://doi.org/10.1093/bjaceaccp/mkp005>

Списък на публикациите и научните съобщения

1. SVETOSLAV IOVEV; MILENA STANEVA; DR. NEZABRAVKA CHILINGIROVA **TREATMENT OF PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY WITH CARDIAC RESYNCHRONIZATION THERAPY**

Asian Academic Research Journal of Multidisciplinary Pages 50-53
www.asianacademicresearch.org

2. Н. Чилингирова*, П. Кратунков*, М. Станева***, В. Стойнова**, И. Петров **СЛУЧАЙ НА БРЕМЕННОСТ СЛЕД ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ АРТЕРИИТ НА ТАКАЯСУ** **** *Клиника по кардиология, УСБАЛССЗ “Св.Екатерина”, София ** Клиника по образна диагностика УСБАЛССЗ “Св.Екатерина”, София ***Клиника по съдова хирургия и ангиология, Токуда Болница, София **** Сити клиник, София

N. Chilingirova*, P. Kratunkov*, M. Staneva***, V. Stojnova*, I. Petrov**** ***A CASE OF PREGNANCY AFTER INTERVENTIONAL TREATMENT IN PATIENT WITH TAKAYASU ARTERITIS** Department of cardiology, University hospital "St. Ekaterina", Sofia ** Department of medical imaging, University hospital "St. Ekaterina", Sofia ***Department of Vascular surgery and Angiology, Tokuda Hospital, Sofia **** City clinic, Sofia

АНГИОЛОГИЯ & СЪДОВА ХИРУРГИЯ 2/2013 Pages 59-67

3. Н.Чилингирова, М. Станева, П. Кратунков, В.Грудева, В. Стойнова / **КЛИНИЧЕН ПОДХОД ПРИ КОМПЛЕКСНА АБДОМИНАЛНА КОАРКТАЦИЯ НА АОРТАТА - КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ**

N. Chilingirova, M. Staneva, P. Kratunkov, V. Grudeva, V. Stoinova.
CLINICAL APPROACH IN COMPLEX ABDOMINAL AORTIC COARCTATION – A CASE REPORT -

АНГИОЛОГИЯ & СЪДОВА ХИРУРГИЯ 2/2016 Pages 71-78

4. М.Станева*, Н. Чилингирова**, П. Кратунков**, Г. Кирова***, В. Червенков*, В. Велчев****, Д. Марков* **КОМПЛЕКСЕН ПОДХОД ПРИ ПАЦИЕНТИ С МЕЖДУПРЕДСЪРДЕН ДЕФЕКТ И СИСТЕМНИ ТРОМБОЗИ – КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ И ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР** *Клиника по съдова хирургия и ангиология, Токуда Болница, София **Клиника по кардиология, УСБАЛССЗ “Св.Екатерина”, София ***Клиника по образна диагностика, Токуда Болница, София ****Клиника по кардиология, УМБАЛ “Св.Анна”, София

M. Staneva*, N. Chilingirova**, P. Kratunkov**, G. Kirova***, V. Chervenkov*, V. Velchev****, D. Markov***INTEGRATED APPROACH IN PATIENT WITH ATRIAL SEPTAL DEFECTS AND SYSTEMIC THROMBOSES - A CASE**

REPORT AND REVIEW OF THE LITERATUR *Department of vascular surgery and angiology, Tokuda Hospital, Sofia **Department of cardiology, "St. Ekaterina" University Hospital, Sofia ***Department of medical imaging, Tokuda Hospital, Sofia ****Department of cardiology, "St. Anna" University Hospital, Sofia

АНГИОЛОГИЯ & СЪДОВА ХИРУРГИЯ 2/2013 Pages 70-77