

<https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-04>

## Гипертрофическая кардиомиопатия и беременность

**Г.А. Игнатенко**<sup>1</sup>, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент Национальной академии медицинских наук Украины,

**Г.Г. Тарадин**<sup>1,2</sup>, кандидат медицинских наук, доцент,

**Т.Е. Куглер**<sup>1</sup>, кандидат медицинских наук

<sup>1</sup>Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького, Донецк, Донецкая Народная Республика / Украина

<sup>2</sup>Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака, Донецк, Донецкая Народная Республика / Украина

**E-mail:** kugler2@mail.ru

*Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является наиболее распространенным генетическим заболеванием сердца. Благодаря достижениям медицины в последние десятилетия число случаев беременности у женщин с ГКМП увеличивается и будет возрастать в дальнейшем. У большинства женщин с ГКМП беременность протекает без осложнений, однако при этом повышается риск неблагоприятных сердечно-сосудистых событий, особенно у симптомных больных с высоким градиентом в выносящем тракте левого желудочка, сердечной недостаточностью (СН) или аритмией до зачатия. Высокий функциональный класс СН до беременности статистически значимо связан с повышенным риском сердечно-сосудистых осложнений во время беременности или в послеродовом периоде. В связи с этим необходима детальная оценка состояния сердечно-сосудистой системы пациентки с ГКМП для определения потенциальных рисков, связанных с беременностью и родами, и разработки соответствующей терапевтической стратегии. В обзоре приведены последние национальные и международные руководства, посвященные диагностике и ведению беременных с ГКМП. Подчеркивается, что клинические проявления, диагностика ГКМП при беременности имеют ряд особенностей и при назначении лекарственных препаратов необходимо учитывать их возможное негативное влияние на здоровье матери и плода.*

**Ключевые слова:** кардиология, акушерство и гинекология, гипертрофическая кардиомиопатия, беременность, гипертрофия левого желудочка, сердечно-сосудистые заболевания, сердечная недостаточность, аритмии, фибрилляция предсердий.

**Для цитирования:** Игнатенко Г.А., Тарадин Г.Г., Куглер Т.Е. Гипертрофическая кардиомиопатия и беременность. *Врач.* 2021; 32 (8): 24–30. <https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-04>

Сердечно-сосудистые заболевания (ССЗ) встречаются у 1–4% беременных и являются ведущей причиной материнской смертности, не связанной с акушерской патологией [1]. Одной из причин сердечно-сосудистых осложнений является гипертрофи-

ческая кардиомиопатия (ГКМП). Частота распространения ГКМП среди молодых людей (23–35 лет) составляет примерно 1:500 [2]. За последние десятилетия возросло количество беременностей среди женщин с ГКМП и их число будет увеличиваться в дальнейшем [3]. Особенности ведения беременности и родов у пациенток с ГКМП представлены в российских, европейских и американских клинических рекомендациях по данной теме [4–8]. В обзоре приведены данные о клинических проявлениях, диагностике и ведении беременности и родов у больных ГКМП.

### ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

Беременность приводит к изменениям в гемодинамике матери и предполагает повышенный риск развития осложнений у женщин с ограниченным сердечно-сосудистым резервом. Первым гемодинамическим изменением является уменьшение общего периферического сосудистого сопротивления (ОПСС) на 30% от исходных показателей, что, в свою очередь, приводит к снижению АД. В связи с уменьшением ОПСС снижается постнагрузка, а преднагрузка, в свою очередь, возрастает из-за увеличения объема циркулирующей крови на 30–50% и частоты сердечных сокращений (ЧСС) на 10–20% [8–11]. Сердечный выброс увеличивается до 50% во время беременности, чтобы обеспечить адекватное кровообращение плода. К концу I триместра увеличиваются размеры левого предсердия, к концу II триместра – размеры и объем левого желудочка (ЛЖ), далее они постепенно увеличиваются вплоть до родов [10, 12].

У беременных с обструктивной формой ГКМП степень обструкции выносящего тракта (ВТ) ЛЖ может как увеличиться (из-за обычного для беременности увеличения ударного объема, ЧСС, небольшого снижения АД), так и снизиться (из-за небольшого увеличения диастолического размера ЛЖ и увеличения диаметра ВТ ЛЖ) [4, 9, 13]. В первые дни после родоразрешения отмечается тахикардия и повышение венозного возврата к сердцу вследствие устранения кавальной компрессии. Кроме того, перераспределение внесосудистой жидкости и аутоотрансфузия из сокращающейся матки в системный кровоток может привести к транзиторной перегрузке сердца объемом жидкости и развитию сердечной недостаточности (СН) [13, 14].

Во время беременности и в послеродовом периоде пациентки остаются в состоянии гиперкоагуляции [1, 11]. В связи с повышением объема циркулирующей плазмы трансформируются также и фармакокинетические процессы, чему способствуют изменения абсорбции, скорости клубочковой фильтрации, метаболизма в печени и активности связывания веществ с белками [15].

### КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

ГКМП – генетически обусловленное заболевание сердца, характеризующееся гипертрофией миокарда преимущественно левого (>1,5 см) и (или) правого желудочка, чаще асимметричного характера за счет утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП), что не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением, и возникающее при отсутствии другого сердечного или системного заболевания, метаболического или полиорганного синдрома, связанного с гипертрофией ЛЖ (ГЛЖ) [4]. Обструктивный вариант ГКМП подтверждает градиент давления в ВТ ЛЖ  $\geq 30$  мм рт. ст. в покое или после стимуляции [8]. Патогенетические особенности ГКМП обусловлены несколькими ведущими механизмами: обструкцией ВТ ЛЖ, диастолической дисфункцией, ишемией миокарда и различными нарушениями сердечного ритма [15, 16].

Разнообразие фенотипов ГКМП обуславливает широкий спектр клинических проявлений: от полного отсутствия симптомов до тяжелой степени заболевания, часто проявляющейся плохой переносимостью физической нагрузки, развитием хронической СН (ХСН), тромбоэмболическими событиями, жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца и даже внезапной сердечной смерти (ВСС) [15]. Клинические проявления могут возникать у пациенток как с тяжелой обструкцией ВТ ЛЖ, так и без значительного градиента. Беременность, как правило, существенно не усугубляет гемодинамические расстройства при ГКМП, поэтому исходно бессимптомные и малосимптомные пациентки переносят беременность хорошо. Однако у некоторых женщин с ГКМП гемодинамические и нейрогуморальные факторы беременности могут провоцировать развитие тяжелых проявлений заболевания [9, 13].

### ДИАГНОСТИКА ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Физикальное обследование пациентки без обструкции ВТ ЛЖ может выявить выраженный верхушечный толчок, систолическое дрожание, IV тон при аускультации сердца или быть абсолютно нормальным. У пациенток с гипертрофией правого желудочка в результате сильного сокращения предсердий может наблюдаться заметная пульсация яремных вен, высокий каротидный пульс; у пациенток с обструкцией ВТ ЛЖ это может сопровождаться кратковременным снижением пульсовой волны в середине систолы и вторичным ее повышением. При аускультации диагностическим признаком является резкий ромбовидный систолический шум, который слышен на верхушке сердца и вдоль левого края грудины. Кроме того, слышен шум митральной недостаточности и расщепление II сердечного тона; IV тон сердца присутствует почти всегда, что вызвано усиленным со-

кращением предсердий и снижением растяжимости миокарда ЛЖ [13].

Электрокардиографические (ЭКГ) особенности могут проявляться признаками ГЛЖ, изменениями сегмента *ST* и зубца *T*, а также патологическими зубцами *Q* в нижних или боковых отведениях. Обнаружение глубоких отрицательных зубцов *T* типично для апикальной формы ГКМП. У некоторых пациенток с ГКМП не наблюдаются изменения на ЭКГ [17]. При проведении суточного ЭКГ-мониторирования можно зарегистрировать наджелудочковые и желудочковые тахикардии, фибрилляцию/трепетание предсердий, экстрасистолию [13].

**Методы визуализации.** Эхокардиография (ЭхоКГ) – основной метод диагностики ГКМП [18]. Двумерная трансторакальная ЭхоКГ используется для измерения толщины стенки ЛЖ. Размер желудочковой полости обычно уменьшается, а при обструкции ВТ ЛЖ может наблюдаться среднесистолическое закрытие аортального клапана. Допплерография используется для оценки обструкции ВТ ЛЖ и митральной регургитации. Проба Вальсальвы или стресс-ЭхоКГ показаны больным ГКМП с нормальным градиентом ВТ ЛЖ для определения степени провокационной обструкции. Чреспищеводная ЭхоКГ может быть информативна для определения аномалий митрального клапана или во время проведения оперативного вмешательства. Технология спекл-трекинг ЭхоКГ используется для дифференциации ГКМП и гипертонической кардиомиопатии [13].

Роль магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца в диагностике и стратификации риска ГКМП за последнее десятилетие возросла и ее следует рассматривать в качестве дополнительного диагностического инструмента у пациенток с подозрением или установленным диагнозом ГКМП [19].

Следует учитывать, что диагностика ГКМП у беременных имеет ряд особенностей. Согласно рекомендациям Российского кардиологического общества (РКО) по ГКМП (2020), ЭКГ и ЭхоКГ могут выполняться всем беременным женщинам, однако электрофизиологическое исследование и компьютерная томография могут быть проведены только по жизненно важным показаниям, МРТ сердца – после I триместра беременности и без использования контраста, а рентгенография органов грудной клетки – если другие методы обследования не могут объяснить генез одышки [4].

**Генетическое тестирование.** ГКМП является генетическим заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследования. К настоящему времени у больных с ГКМП выявлено как минимум 13 генов с более чем 1500 мутациями, экспрессированными преимущественно или исключительно в тканях сердца [7,8]. Секвенирование генов, кодирующих белки сердечного саркомера, в настоящее время позволяет установить генетический диагноз в 60–70% случаев [15, 20].

### ФАКТОРЫ РИСКА СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ И НЕБЛАГОПРИЯТНЫХ ИСХОДОВ БЕРЕМЕННОСТИ У ЖЕНЩИН С ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Сердечно-сосудистые осложнения, связанные с беременностью у женщин с ГКМП, являются важной и достаточно часто встречающейся клинической проблемой. Проведены ретроспективные и проспективные исследования с участием относительно большого числа пациенток, которые позволяют оценить частоту неблагоприятных исходов беременности при ГКМП (см. таблицу).

В исследовании С. Autore и соавт. [21] коэффициент материнской смертности составил 10 на 1000 живорождений (95% доверительный интервал – ДИ – 1,1–36,2) и превышал ожидаемую смертность среди населения Италии в целом (относительный риск – ОР=17,1; 95% ДИ – 2,0–61,8).

W. Avila и соавт. [14] сравнивали частоту сердечно-сосудистых осложнений у 23 беременных (основная группа) и 12 небеременных (контроль) женщин с ГКМП. Сердечные аритмии были статистически значимо ( $p < 0,05$ ) более частыми в группе небеременных женщин (33,3% против 13,4%), но не наблюдалось различий между группами по частоте развития СН (30,3% против 16,6%) или ИБС и инсульта (4,3% против 8,3%).

A. Schinkel, проведя систематический анализ литературы, описывающей 408 беременностей [29], подтвердил, что большинство беременностей у женщин с ГКМП протекают без осложнений. Уровень материнской смертности был низким и составил 0,5%, развитие осложнений наблюдалось у 29% пациенток. Смертность плода была вызвана самопроизвольным абортom (15%), терапевтическим абортom (5%) и мертворождением (2%). Уровень внутриутробной смертности был сопоставим с таковым в общей популяции. ПР наблюдались в 26% случаев, что выше среднестатистического.

По данным Международного регистра беременности и сердечно-сосудистых заболеваний (ROPAC) почти у ¼ беременных с ГКМП развились ХСН или аритмия, большинство этих осложнений произошло в III триместре или послеродовом периоде, что согласуется с опубликованными данными [27]. Согласно рекомендациям Европейского кардиологического общества (ЕКО) по лечению ССЗ в течение беременности (2018) [6] и анализа данных ROPAC показано, что ФК NYHA  $\geq$  II и признаки ХСН до беременности статистически значимо ассоциируются с повышенным риском сердечно-сосудистых осложнений во время беременности или в послеродовом периоде ( $p < 0,05$ ).

В сообщении M. Assamti и соавт. (2021) описан случай у 32-летней беременной с обструктивной формой ГКМП, у которой, несмотря на медикаментозное лечение, наблюдались рецидивирующие эпизоды желудочковой аритмии. Она отказалась от установки ИКД и на 37-й неделе была госпитализирована в акушерское от-

деление, где самостоятельно родила здорового ребенка. Пациентка продолжала принимать БАБ, симптомов основного заболевания не наблюдалось, в послеродовом периоде пациентка чувствовала себя нормально [30].

Российскими и украинскими авторами также описаны особенности течения беременности у женщин с ГКМП [31–34], в том числе тромбоз ЛЖ у роженицы с обструктивной формой ГКМП после беременности, индуцированной экстракорпоральным оплодотворением [33].

### РЕКОМЕНДАЦИИ ПРИ ПЛАНИРОВАНИИ БЕРЕМЕННОСТИ У ЖЕНЩИН С ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Большинство женщин с ГКМП переносят беременность хорошо. Имеющиеся сообщения о материнской смертности свидетельствуют, что все случаи произошли у женщин, изначально имевших очень высокий риск [14, 21]. Ухудшение состояния во время беременности в основном происходит у больных ГКМП с симптомами заболевания до беременности [21, 22]. Градиент в ВТ ЛЖ имеет тенденцию незначительно нарастать в период гестации и у больных с высокими значениями градиента до зачатия отмечаются более тяжелые осложнения во время беременности [14, 21].

Необходима детальная оценка состояния сердечно-сосудистой системы пациенток с ГКМП для определения потенциальных рисков, связанных с беременностью и родами, и разработки соответствующей терапевтической стратегии, направленной на минимизацию рисков для матери и плода. Поскольку тяжесть гемодинамических нарушений и симптомов может увеличиваться во время беременности, пациенткам с умеренными или тяжелыми симптомами СН (ФК III и IV по NYHA) не следует рекомендовать беременность, пока не наступит значительного улучшения состояния (до ФК I или II по NYHA) на фоне медикаментозной терапии или хирургической/эндоваскулярной коррекции обструкции ВТ ЛЖ [4, 13]. Устойчивая ЖТ (моно- или полиморфная) и фибрилляция желудочков являются показаниями для вторичной профилактической имплантации ИКД. Первичная имплантация ИКД также должна рассматриваться пациентами с ГКМП с высоким риском ВСС [35].

Экстракорпоральное оплодотворение не рекомендовано женщинам, у которых ГКМП осложнилась ХСН, фибрилляцией предсердий (ФП), рестриктивным типом наполнения ЛЖ, а также с выраженной ГЛЖ [4].

Препараты, принимаемые до беременности, следует оценивать с позиции их возможного отрицательного влияния на плод. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ) и блокаторы рецепторов ангиотензина (БРА) потенциально неблагоприятно воздействуют на плод, поэтому противопоказаны при планировании беременности, а также после ее наступления [13]. В рекомендациях ЕКО (2018) [6] и РКО (2018) [5] по лечению ССЗ у беременных рекомендуют-

Когортные исследования и серии случаев (беременность и ГКМП)  
Cohort studies and series of cases (pregnancy and HCM)

Публикация, автор (год)	Число беременностей (женщин)	Вид исследования	Обструктивная форма ГКМП	Толщина сегмента стенки	Градиент в ВТ ЛЖ	Анамнез беременности и факторы риска	МУНА-1 до беременности	Препараты в течение беременности	Осложнения со стороны матери	Вид родов	Исход/осложнения у плода/новорожденного
G. Vilibeau и соавт. (2018) [28]	28 (22)	Ретро-спективное	37%	Средняя толщина МЖП – 18 мм, ЗСЛЖ – 12 мм	н/д	4% ИКД, 4% миоэктомия	23%	58% БАБ и 4% другие антиаритмические препараты	25% СН, 4,5% ВСС	4% экстренное КС	3,5% – прерывание на 19 нед из-за хромосомной аномалии, 7% – внутриутробная гибель плода, 14% – ПР
S. Goland и соавт. (2017) [27]	60 (60)	Проспективное	42%	Средняя толщина МЖП – 18 мм, ЗСЛЖ – 12 мм	н/д	8,6% СН, 18,3% ИКД или миоэктомия	33%	55% (преимущественно БАБ)	23% MACE (СН, аритмии)	КС в 60%	5% – выкидыши или поздняя смерть плода, 16% – плод с малой массой, 25% – недоношенные
A. Ashikmina и соавт. (2015) [26]	23 (14)	Ретро-спективное	н/д	Средняя толщина МЖП – 20 мм	Средний 43±29 мм рт. ст. в покое (>50 мм рт. ст. у 5 из 14 пациентов)	14% миоэктомия, 30% ИКД	н/д	57% БАБ	13% (СН) и 13% (первичная ЛП)	КС в 48%	Норма
R. Tanaka и соавт. (2014) [25]	27 (23)	Ретро-спективное	26%	н/д	15–35 мм рт. ст.	н/д	4%	21% – БАБ, 19% – другие препараты	26% MACE (неустойчивая ЖТ, у 1 – ЖТ)	КС в 33%	26% недоношенные
P. Schuler и соавт. (2012) [24]	12 (8)	Ретро-спективное (женщины с ИКД)	н/д	н/д	н/д	н/д	н/д	83% любые препараты	1 тромбоз возле электрода ИКД, 1 повреждение предсердного электрода, 2 ЖТ, 2 СН	58% – вагинальные, 33% – КС	1 аборт из-за хромосомной аномалии плода
D. Walker и соавт. (2007) [23]	11 (10)	Ретро-спективное	н/д	н/д	20–50 мм рт. ст. (диапазон)	ИКД у 50%	н/д	27% диуретики	Нет	82% – вагинальные, 18% – экстренное КС	Норма
W. Avila и соавт. (2007) [14]	23 (23)	Проспективное	73,9%	Средняя толщина МЖП – 20 мм, ЗСЛЖ – 11 мм	Средний 13,4 (±26,7) мм рт. ст.	н/д	н/д	52% БАБ + БКК	47,8% MACE (30,4% СН; 13,4% аритмии; 4% инсульты)	КС в 52%	13% – ЗВУР, 26% – ПР, 4% – неонатальная смерть
R. Thaman и соавт. (2003) [22]	271 (127)	Ретро-спективное	н/д	ЗСЛЖ – 11 мм	Средний 14 (±4,8) мм рт. ст.	ИКД у 2,5%. Миоэктомия у 5%. Кардиостимулятор у 5%. ВСС в семейном анамнезе у 20%	15%	11,8% (преимущественно БАБ)	28% (9% – ухудшение или новый случай одышки, 4% – возникновение или учащение болей в груди, 6% – учащение сердцебиения, 9% – сердечные жалобы во время родов, 1,6% – послеродовой отек легких)	КС под общей анестезией 15%	2% внутриутробные смерти
C. Autore и соавт. (2002) [21]	100 (199)	Ретро-спективное	30%	Максимальная толщина стенки ЛЖ 21±6 мм	н/д	ВСС у родственников первой степени у 48% женщин, миоэктомия – у 3%	30%	25% БАБ, 5% БКК, 3% амиодарон	КС у 37,5%	КС у 37,5%	Норма

**Примечание.** МУНА (New York Heart Association) – Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация; MACE (Major Adverse Cardiac Events) – большие неблагоприятные сердечно-сосудистые события; ЗСЛЖ – задняя стенка ЛЖ; КС – кесарево сечение; ПР – преждевременные роды; БАБ – β-адреноблокаторы; БКК – β-адреноблокаторы; БКК – β-адреноблокаторы; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛП – легочная гипертензия; ЖТ – желудочковая тахикардия; н/д – нет данных; ЗВУР – задержка внутриутробного развития (адаптировано из van Hagen I.M. и соавт. [13]).

**Note.** Adapted from van Hagen I.M. et al. [13]

ся продолжить прием БАБ, если они уже принимаются, под строгим контролем состояния плода. Атенолол противопоказан при беременности из-за высокого риска замедления развития плода [4, 5, 7].

Согласно рекомендациям РКО по ГКМП (2020), при планировании беременности и наличии ГКМП в семье одного из родителей рекомендована консультация врача-генетика для оценки риска передачи заболевания потомству [4].

### ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ ПРИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Тактика ведения зависит от класса материнского риска согласно модифицированной классификации ВОЗ. При обструктивной форме ГКМП врачебная тактика ведения беременности и родов зависит от степени обструкции ВТ ЛЖ [4, 8]. У бессимптомных пациенток с легкой и (или) умеренной степенью обструкции ВТ ЛЖ лечение не требуется и исход беременности обычно благоприятен [13]. Большинство женщин с неосложненной ГКМП относятся ко II–III классу (ВОЗ II–III). Больным с материнским риском класса II по ВОЗ (ВОЗ II) рекомендуется консультация 1 раз в триместр, при ВОЗ III – 1 раз в 1–2 мес. При этом если нет особенностей, то последующее наблюдение и роды могут проводиться в региональном перинатальном центре. Часть симптомных пациенток с ВОЗ III должны наблюдаться в перинатальном центре 3-го уровня. Женщины с ГКМП, осложненной ХСН и дисфункцией ЛЖ (дилатационная стадия или присоединение рестриктивного фенотипа), относятся к IV классу материнского риска и беременность им противопоказана [4, 8, 9]. При отказе женщины от прерывания беременности необходима госпитализация практически на весь период беременности, родоразрешение проводится путем КС [5, 16].

План родов должен составляться многопрофильной командой, состоящей из кардиолога, акушера и анестезиолога [9]. Роды через естественные родовые пути являются предпочтительным способом родоразрешения у женщин с ГКМП [4, 8, 9, 13]. КС показано пациенткам по акушерским показаниям или с тяжелой симптомной обструкцией ВТ ЛЖ, выраженной ХСН или при родах, включая преждевременные, если беременная принимает пероральные антикоагулянты [8, 39]. Для КС может использоваться общая, эпидуральная или спинальная анестезия, которая должна проводиться с осторожностью из-за опасности развития вазодилатации и артериальной гипотензии [1, 8, 13].

Цели анестезиологического обеспечения родоразрешения у женщин с ГКМП состоят в том, чтобы предотвратить возникновение или ухудшение обструкции ВТ ЛЖ путем поддержания адекватного давления наполнения и ОПСС, предотвращения повышения симпатической активности, которое может привести к увеличению силы и ЧСС [9, 8, 13].

### ЛЕЧЕНИЕ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

Показаниями для медикаментозной терапии являются одышка, боли за грудиной, головокружение, обморок и сердцебиение, а также наличие аритмий. Общие подходы к ведению пациенток с ГКМП во время беременности должны основываться на оценке как диастолической, так и систолической функции ЛЖ и наличии и степени обструкции ВТ ЛЖ. У большинства пациенток с ГКМП симптомы одышки связаны с повышенным легочным венозным давлением из-за нарушения диастолической функции ЛЖ. У этих пациенток такое инотропное вмешательство, как введение дигоксина, может ухудшить состояние за счет увеличения градиента. При развитии ХСН применяются БАБ, БКК, диуретики в малых дозах. В редких случаях симптомы ХСН возникают из-за снижения систолической функции. У этих пациенток лечение СН аналогично таковому при дилатационной кардиомиопатии и может включать БАБ, дигоксин, диуретики и сосудорасширяющие средства [13].

**Наджелудочковые аритмии**, особенно ФП, встречаются примерно у 25% пациенток с ГКМП. Больные ГКМП с ФП имеют повышенный риск сердечно-сосудистых осложнений и смертности, обусловленных тромбоэмболическими эпизодами, СН и ВСС [15]. Терапия этого состояния должна включать попытку восстановления синусового ритма с помощью электрической кардиоверсии (ЕКО IIa C) или медикаментозной терапии [4, 8]. Амiodарон рекомендуют только для краткосрочного применения во время беременности из-за фетотоксичных эффектов (фетальная тиреоидная токсичность, замедление развития плода, неврологические побочные эффекты и др.) [8]. Использование соталола также рекомендовано пациенткам с ГКМП и ФП (класс В согласно классификации FDA). Флекаинид использовался для лечения аритмий у плода [36] и, соответственно, может быть относительно безопасно применен у беременных женщин в качестве «таблетки в кармане» наряду с БАБ при возникновении пароксизма ФП.

Описаны случаи успешного выполнения электрической кардиоверсии во время беременности [37]. Эта процедура должна использоваться для немедленного восстановления синусового ритма в случаях с симптомными и гемодинамическими нарушениями или тахикардией, рефрактерной к медикаментозной терапии. Рекомендуется тщательное наблюдение плода во время и после выполнения процедуры [38].

Контроль ЧСС может быть достигнут во время беременности с помощью БАБ при тщательном мониторинге роста плода. Поскольку ЧСС постепенно увеличивается во время беременности, рекомендуется постепенно повышать дозу БАБ на 20%, так как чрезмерное снижение АД может привести к ухудшению маточно-плацентарного кровотока и ЗВУР плода [39].

В качестве альтернативы можно использовать дигоксин (в отсутствие обструкции ВТ ЛЖ) и недигидропиридиновые антагонисты кальция (верапамил, дилтиазем) [13].

ФП у пациенток с ГКМП связана со значительным риском тромбэмболических осложнений, поэтому таким пациенткам следует назначать антикоагулянтную терапию [20]. Выбор препарата — низкомолекулярный гепарин или варфарин — зависит от срока беременности. Терапию варфарином рекомендовано начинать со II триместра и закончить за 1 мес до родов (ЕКО IC) [8]. Руководство Американской ассоциации сердца/Американской коллегии кардиологов рекомендует применять варфарин в максимальной терапевтической дозе <5 мг в связи с увеличенным риском тератогенности препарата [7]. Использование дабигаатрана, ривароксабана или апиксабана не рекомендуется согласно руководствам ЕКО (2014) и РКО (2020) по ГКМП [4, 8].

**Желудочковые аритмии.** При ГКМП желудочковая экстрасистолия различных классов выявляется в 32–88% случаев. Специфических рекомендаций по ведению больных ГКМП с желудочковыми аритмиями нет, хотя в лечебных программах указаны традиционные антиаритмические препараты (амиодарон, БАБ, соталол), назначать которые следует, исходя из оценки уровня градации экстрасистолии, гемодинамического статуса больного (обструкция ВТ ЛЖ, АД, ЧСС, фракция выброса ЛЖ и т.д.), риска побочных эффектов и сопутствующих состояний [15]. Показания для имплантации ИКД одинаковы для беременных и небеременных пациенток с ГКМП. В целом у женщин с ИКД описаны хорошие результаты во время беременности, но медицинские и аппаратные осложнения также не редкость [24].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

За последние десятилетия достигнут значительный прогресс в диагностике, оценке сердечно-сосудистого риска и клиническом ведении беременных с ГКМП. Большинство женщин с ГКМП хорошо переносят беременность и уровень материнской смертности достаточно низок. Тем не менее СН и аритмии не являются редкостью, оказывая неблагоприятное влияние на исход беременности. При планировании беременности необходимо проведение предварительной стратификации материнского риска с использованием классификации ВОЗ и выработки оптимальной тактики ведения беременности и родов с целью минимизации осложнений со стороны матери и плода.

\*\*\*

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Исследование не имело финансовой поддержки.

## Литература/Reference

1. Schaufelberger M. Cardiomyopathy and pregnancy. *Heart*. 2019; 105 (20): 1543–51. DOI: 10.1136/heartjnl-2018-313476
2. Maron B.J., Gardin J.M., Flack J.M. et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation*. 1995; 92 (4): 785–9. DOI: 10.1161/01.cir.92.4.785
3. Bottega N., Malhamé L., Guo L. et al. Secular trends in pregnancy rates, delivery outcomes, and related health care utilization among women with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2019; 14: 735–44. DOI: 10.1111/chd.12811
4. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации. Российское кардиологическое общество. 2020; 151 с. [Электронный ресурс] [Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical guidelines of the Russian cardiology society. 2020;151p. [Electronic resource] (in Russ.)]. URL: [https://scardio.ru/content/Guidelines/2020/Clinic\\_rekom\\_Kardiomiopatiya.pdf](https://scardio.ru/content/Guidelines/2020/Clinic_rekom_Kardiomiopatiya.pdf)
5. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности 2018. Национальные рекомендации. *Российский кардиологический журнал*. 2018; 3: 91–134 [Diagnosis and treatment of cardiovascular diseases during pregnancy 2018. National guidelines. *Russian Journal of Cardiology*. 2018; 3: 91–134 (in Russ.)]. DOI: 10.15829/1560-4071-2018-3-91-134
6. Regitz-Zagrosek V., Roos-Hesselink J.W., Bauersachs J. et al; ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018; 39 (34): 3165–241. DOI: 10.1093/eurheartj/ehy340
7. Ommen S.R., Mital S., Burke M.A. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2020; 142 (25): e533–e557. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000938
8. Elliott P.M., Anastakis A., Borger M.A. et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014; 35 (39): 2733–79. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu284
9. van Hagen I.M., Roos-Hesselink J.W. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart*. 2020; 106: 1853–61. DOI: 10.1136/heartjnl-2019-314702
10. Narayanan M., Elkayam U., Naqvi T.Z. Echocardiography in Pregnancy: Part 2. *Curr Cardiol Rep*. 2016; 18 (9): 90. DOI: 10.1111/echo.13242
11. Ватутин Н.Т., Тарадин Г.Г., Тараторина А.А. и др. Ишемическая болезнь сердца и беременность. *Медико-социальные проблемы семьи*. 2013; 18 (4): 97–106 [Vatutin N.T., Taradin G.G., Taratorina A.A. et al. Coronary artery disease and pregnancy. *Medical and Social Problems of The Family*. 2013; 18 (4): 97–106 (in Russ.)].
12. Горохова С.Г., Морозова Т.Е., Аракелянц А.А. и др. Алгоритм эхокардиографического исследования у беременных. *Российский кардиологический журнал*. 2018; 12: 75–82 [Gorokhova S.G., Morozova T.E., Arakelyants A.A. et al. Algorithm for echocardiographic research in pregnant women. *Russian Journal of Cardiology*. 2018; 12: 75–82 (in Russ.)]. DOI: 10.15829/1560-4071-2018-12-75-82
13. van Hagen I.M., Elkayam U., Goland S. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy and Pregnancy. In: *Cardiac Problems in Pregnancy*, 4<sup>th</sup> Ed. Ed. by U. Elkayam. 2020; 12: p. 167–80.
14. Avila W.S., Amaral F.M., Ramires J.A. et al. Influence of pregnancy on clinical course and fetal outcome of women with hypertrophic cardiomyopathy. *Arq Bras Cardiol*. 2007; 88 (4): 480–5. DOI: 10.1590/s0066-782x2007000400019
15. Ватутин Н.Т., Тарадин Г.Г., Марон М.С. Гипертрофическая кардиомиопатия: генетические изменения, патогенез и патофизиология. *Российский кардиологический журнал*. 2014; 5: 35–42 [Vatutin N.T., Taradin G.G., Maron M.S. Hypertrophic cardiomyopathy: genetic alterations, pathogenesis and pathophysiology. *Russian Journal of Cardiology*. 2014; 5: 35–42 (in Russ.)]. DOI: 10.15829/1560-4071-2014-5-35-42
16. Крючкова О.Н., Кучеренко Т.В., Кучеренко Е.А. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия, современное состояние проблемы. Особенности ведения беременности и родов. *Крымский терапевтический журнал*. 2020; 2: 17–20 [Kryuchkova O.N., Kucherenko Yu.A., Kucherenko T.V. et al. Hypertrophic cardiomyopathy. The current state of the problem. Features of pregnancy and childbirth. *Crimean Therapeutic Journal*. 2020; 2: 17–20 (in Russ.)].

17. McLeod C.J., Ackerman M.J., Nishimura R.A. et al. Outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy and a normal electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54 (3): 229–33. DOI: 10.1016/j.jacc.2009.02.071
18. Pandian N.G., Rowin E.J., Gonzalez A.M. et al. Echocardiographic profiles in hypertrophic cardiomyopathy: imaging beyond the septum and systolic anterior motion. *Echo Res Pract.* 2015; 2 (1): E1–E7. DOI: 10.1530/ERP-15-0009
19. Hinojar R., Zamorano J.L., Gonzalez Gomez A. et al. ESC sudden-death risk model in hypertrophic cardiomyopathy: incremental value of quantitative contrast-enhanced CMR in intermediate-risk patients. *Clin Cardiol.* 2017; 40 (10): 853–60. DOI: 10.1002/clc.22735
20. Игнатенко Г.А., Тарадин Г.Г., Ватутин Н.Т. и др. Фибрилляция предсердий при гипертрофической кардиомиопатии. *Архивъ внутренней медицины.* 2021; 11 (3): 173–85 [Ignatenko G.A., Taradin G.G., Vatutin N.T. et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy. *The Russian Archives of Internal Medicine.* 2021; 11 (3): 173–85 (in Russ.)]. DOI: 10.20514/2226-6704-2021-11-3-173-185
21. Autore C., Conte M.R., Piccininno M. et al. Risk associated with pregnancy in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 40 (10): 1864–9. DOI: 10.1016/s0735-1097(02)02495-6
22. Thaman R., Várnava A., Hamid M.S. et al. Pregnancy related complications in women with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 2003; 89 (7): 752–6. DOI: 10.1136/heart.89.7.752
23. Walker D., Kaur N., Bell R. et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy and pregnancy: University College London Hospital experience. *Minerva Anesthesiol.* 2007; 73: 485–6.
24. Schuler P.K., Herrey A., Wade A. et al. Pregnancy outcome and management of women with an implantable cardioverter defibrillator: a single centre experience. *Europace.* 2012; 14 (12): 1740–5. DOI: 10.1093/europace/eus172
25. Tanaka H., Kamiya C., Katsuragi S. et al. Cardiovascular events in pregnancy with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ J.* 2014; 78 (10): 2501–6. DOI: 10.1253/circj.cj-14-0541
26. Ashikhmina E., Farber M.K., Mizuguchi K.A. Parturients with hypertrophic cardiomyopathy: case series and review of pregnancy outcomes and anesthetic management of labor and delivery. *Int J Obstet Anesth.* 2015; 24: 344–55. DOI: 10.1016/j.ijoa.2015.07.002
27. Goland S., van Hagen I., Elbaz-Greener G. et al. Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy: data from the European Society of Cardiology initiated Registry for Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J.* 2017; 38 (35): 2683–90. DOI: 10.1093/eurheartj/ehx189
28. Billebeau G., Etienne M., Cheikh-Khelifa R. et al. Pregnancy in women with a cardiomyopathy: Outcomes and predictors from a retrospective cohort. *Arch Cardiovasc Dis.* 2018; 111 (3): 199–209. DOI: 10.1016/j.acvd.2017.05.010
29. Schinkel A.F. Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Rev.* 2014; 22 (5): 217–22. DOI: 10.1097/CRD.000000000000010
30. Assamti M., Bougrine R., Ismaili N. et al. Management and outcome of hypertrophic obstructive cardiomyopathy in pregnant women: a case report. *Pan Afr Med J.* 2021; 38: 140. DOI: 10.11604/pamj.2021.38.140.25699
31. Мравян С.Р., Петрухин В.А., Пронина В.П. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия и беременность: «змея в траве». *Российский вестник акушера-гинеколога.* 2009; 6: 70–4 [Mravyan S.R., Petrukhin V.A., Pronina V.P. et al. Hypertrophic cardiomyopathy and pregnancy: «Snake in the grass». *Russian Bulletin of Obstetrician Gynecologist.* 2009; 6: 70–4 (in Russ.)].
32. Мравян С.Р., Петрухин В.А., Пронина В.П. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия и беременность: «змея в траве»-2. *Российский вестник акушера-гинеколога.* 2012; 6: 104–7 [Mravyan S.R., Petrukhin V.A., Pronina V.P. et al. Hypertrophic cardiomyopathy and pregnancy: «snake in the grass»-2. *Russian Bulletin of Obstetrician Gynecologist.* 2012; 6: 104–7 (in Russ.)].
33. Колоскова Н.Н., Александрова С.А., Берсенева М.И. и др. Тромбоз левого желудочка у роженицы с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией после беременности, индуцированной экстракорпоральным оплодотворением. *Креативная кардиология.* 2016; 10 (3): 251–7 [Koloskova N.N., Alexandrova S.A., Berseneva M.I. et al. Left ventricular thrombosis in a woman in labor with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after IVF-induced pregnancy. *Creative cardiology.* 2016; 10 (3): 251–7 (in Russ.)].
34. Целуйко В.И., Будкова Е.А., Дагхар С. и др. Беременность при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. *Медицина неотложных состояний.* 2014; 3 (58): 141–7 [Tseluyko V.I., Budkova E.A., Daghar S. et al. Pregnancy in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Emergency medicine.* 2014; 3 (58): 141–7 (in Russ.)].
35. O'Mahony C., Lambiase P.D., Quarta G. et al. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 2012; 98 (2): 116–25. DOI: 10.1136/hrt.2010.217182
36. Jaeggi E.T., Carvalho J.S., De Groot E. et al. Comparison of transplacental treatment of fetal supraventricular tachyarrhythmias with digoxin, flecainide, and sotalol: results of a nonrandomized multicenter study. *Circulation.* 2011; 124 (16): 1747–54. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.026120
37. Tromp C.H., Nanne A.C., Pernet P.J. et al. Electrical cardioversion during pregnancy: safe or not? *Neth Heart J.* 2011; 19 (3): 134–6. DOI: 10.1007/s12471-011-0077-5
38. Barnes E.J., Eben F., Patterson D. Direct current cardioversion during pregnancy should be performed with facilities available for fetal monitoring and emergency caesarean section. *BJOG.* 2002; 109 (12): 1406–7.
39. Tanaka K., Tanaka H., Kamiya C. et al. Beta-blockers and fetal growth restriction in pregnant women with cardiovascular disease. *Circ J.* 2016; 80 (10): 2221–6. DOI: 10.1253/circj.CJ-15-0617

## HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY AND PREGNANCY

Professor **G. Ignatenko**<sup>1</sup>, MD, Corresponding Member of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Associate Professor **G. Taradin**<sup>1,2</sup>, Candidate of Medical Sciences; **T. Kugler**<sup>1</sup>, Candidate of Medical Sciences  
<sup>1</sup>M. Gorky Donetsk National Medical University, Donetsk, Donetsk People's Republic/Ukraine

<sup>2</sup>V.K. Gusak Institute of Emergency and Restorative Surgery, Donetsk, Donetsk People's Republic/Ukraine

*Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is the most common inherited heart disease. Owing to achievements in medicine over recent decades, the number of pregnancies in women with HCM is increasing and will continue to grow in the future. In most women with HCM, pregnancy proceeds without complications; however, during gestation, the risk of adverse cardiovascular events is increased, especially in symptomatic patients who had a high left ventricular outflow tract gradient, heart failure (HF), or arrhythmias before conception. A high functional class of HF prior to pregnancy is statistically significantly associated with an increased risk of cardiovascular complications during pregnancy or in the postpartum period. In this connection, a detailed cardiovascular system assessment in a patient with HCM is needed to determine the potential risks associated with pregnancy and childbirth and to develop an appropriate therapeutic strategy. The review presents the latest national and international guidelines for the diagnosis and management of pregnant women with HCM. It is emphasized that the clinical manifestations and diagnosis of HCM during pregnancy have a number of features and when prescribing medications, it is necessary to take into account their possible negative impact on the health of the mother and fetus.*

**Key words:** cardiology, obstetrics and gynecology, hypertrophic cardiomyopathy, pregnancy, left ventricular hypertrophy, cardiovascular diseases, heart failure, arrhythmias, atrial fibrillation.

**For citation:** Ignatenko G., Taradin G., Kugler T. Hypertrophic cardiomyopathy and pregnancy. *Vrach.* 2021; 32 (8): 24–30. <https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-04>