

II. Порядок оказания медицинской помощи беременным женщинам с пороками развития у плода, в том числе с врожденными пороками сердца (ВПС)

17. Диагноз врожденного порока развития у плода ставится до 20-22 недель беременности. В случае подтверждения диагноза врожденного порока развития у плода, Пренатальным консилиумом в КГБУЗ «Красноярский краевой консультативно-диагностический центр медицинской генетики» в составе врача акушера-гинеколога, врача ультразвуковой диагностики, детского хирурга (по профилю выявленной патологии), врача генетика, врача педиатра (неонатолога), врача кардиолога, врача сердечно-сосудистого хирурга определяется прогноз для развития плода, жизни новорожденного, здоровья и качества жизни ребенка в будущем.

18. Пренатальный консилиум представляет беременной женщине (семье) информацию о результатах обследования, наличии врожденного порока у плода и прогнозе для здоровья и жизни новорожденного, методах лечения, связанном с ними риске, возможных вариантах медицинского вмешательства, их последствиях и результатах проведенного лечения, на основании чего женщина (семья) принимает решение о вынашивании или прерывании беременности.

19. При наличии у плода врожденного порока развития несовместимого с жизнью, или порока с неблагоприятным прогнозом, а также отказе женщины (семьи) от медицинского вмешательства с целью лечения порока развития у новорожденного, рекомендуется прерывание беременности по медицинским показаниям. При отказе женщины (семьи) от прерывания беременности из-за наличия у плода порока развития с неблагоприятным прогнозом или несовместимого с жизнью, беременность ведется в соответствии с порядком оказания медицинской помощи женщинам в период беременности, родов и в послеродовой период (раздел I настоящего Порядка). Учреждение здравоохранения для родоразрешения определяется наличием экстрагенитальной патологии у беременной и/или особенностями течения беременности.

20. В сроке свыше 22 недель при ухудшении состояния плода, а также развитии плацентарной недостаточности беременная женщина госпитализируется в перинатальный центр.

21. При решении вопроса о месте и сроках родоразрешения беременной женщины с пороком развития у плода, требующим хирургической помощи, Пренатальный консилиум руководствуется следующими положениями:

21.1. При наличии у плода порока развития (кроме врожденного порока развития сердца), требующего экстренной хирургической помощи в первые семь дней жизни, беременная женщина направляется для родоразрешения в перинатальный центр.

21.2. При наличии у плода порока развития (в т.ч. врожденный порок развития сердца), требующего планового хирургического вмешательства в течение первых 28 дней – трех месяцев жизни ребенка, беременная женщина направляется для родоразрешения в перинатальный центр.

Пренатальный консилиум определяет план обследования, сроки и место родоразрешения.

22. Оказание медицинской помощи беременным женщинам с врожденными пороками сердца (далее - ВПС) у плода.

При решении вопроса о месте и сроках родоразрешения беременной женщины с сердечно-сосудистым заболеванием у плода, требующим хирургической помощи, Пренатальный консилиум в составе врача акушера-гинеколога, врача сердечно-сосудистого хирурга (врача кардиолога), врача детского кардиолога (врача педиатра), врача педиатра (неонатолога) руководствуется следующими положениями:

22.1. При наличии у плода следующего ВПС, требующего экстренного хирургического вмешательства после рождения ребенка, беременная женщина направляется для родоразрешения в перинатальный центр:

простая транспозиция магистральных артерий;

синдром гипоплазии правых отделов сердца;
критические ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой;
преддуктальная коарктация аорты;
перерыв дуги аорты;
критический стеноз легочной артерии;
критический стеноз клапана аорты;
атрезия легочной артерии;
тотальный аномальный дренаж легочных вен;
гемодинамически значимый открытый артериальный проток у новорожденных.

При наличии у плода следующего ВПС, требующего экстренного хирургического вмешательства после рождения ребенка, беременная женщина направляется для родоразрешения в родовспомогательное учреждение субъекта Российской Федерации, в котором имеется федеральное государственное учреждение, оказывающее помощь новорожденным по профилю «сердечно-сосудистая хирургия» в счет квот федерального бюджета:

синдром гипоплазии левых отделов сердца;
сложные ВПС, сопровождающиеся гипоплазией легочных артерий;
кардиомиопатия с реструктивными нарушениями.

22.2. При наличии у плода ВПС, требующего планового хирургического вмешательства в течение первых 28 дней – трех месяцев жизни ребенка, беременная женщина направляется для родоразрешения в перинатальный центр.

При подтверждении диагноза и наличии показаний к хирургическому вмешательству консилиум в составе детского врача сердечно-сосудистого хирурга (врача-кардиолога), врача неонатолога составляет план лечения с указанием сроков оказания медицинского вмешательства новорожденному в кардиохирургическом отделении.

22.3. К ВПС, требующим планового хирургического вмешательства в течение первых 28 дней жизни ребенка, относятся:

- ▲ общий артериальный ствол;
- ▲ коарктация аорты (внутриутробно) с признаками нарастания градиента на перешейке после рождения (оценка посредством динамического пренатального эхокардиографического контроля);
- ▲ стеноз клапана аорты, легочной артерии с признаками нарастания;
- ▲ градиента давления (оценка посредством динамического пренатального;
- ▲ эхокардиографического контроля);
- ▲ выраженный стеноз клапана легочной артерии, аорты;
- ▲ гемодинамически значимый открытый артериальный проток;
- ▲ большой дефект аорто-легочной перегородки;
- ▲ аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии;
- ▲ гемодинамически значимый дефект межжелудочковой перегородки;
- ▲ полная форма атриовентрикулярной коммуникации с выраженными
- ▲ гемодинамическими нарушениями;
- ▲ аномалия Эбштейна с нарастающими гемодинамическими нарушениями;

22.4. К ВПС, требующим оперативного вмешательства до трех месяцев жизни, относятся:

- ▲ ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой, в случае значимых нарушений кровообращения (атрезия трикуспидального клапана); атриовентрикулярная коммуникация, полная форма без стеноза легочной артерии;

▲ большие дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок; тетрада Фалло; двойное отхождение сосудов от правого (левого) желудочка; транспозиция магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки.