

**Клінічний протокол з акушерської допомоги  
«Ведення вагітності та пологів у вагітних із пренатально  
встановленими вродженими вадами серця плода»  
Вступ**

Використання клінічного протоколу в діяльності лікаря дозволить впорядкувати надання медичної допомоги новонародженим з пренатально встановленими вродженими вадами серця, застосувати методики лікування з доведеною ефективністю, що знижують захворюваність і смертність пацієнтів. Впровадження протоколу надасть можливість забезпечити надання спеціалізованої кардіохірургічної допомоги в перші години життя, отримувати обґрунтовані діагностику та лікування, а лікарям застосовувати сучасні методики, засновані на науково-доказових засадах.

Класифікація рівнів доказовості досліджень, що склали основу клінічних рекомендацій:

**А** - систематичний огляд або високоякісний мета-аналіз рандомізованих контрольованих досліджень (далі - РКД), окреме високоякісне РКД. Рекомендації цього рівня є найбільш вірогідними і науково обґрунтованими.

**В** - високоякісний систематичний огляд когортних досліджень або досліджень «випадок-контроль», високоякісне когортне дослідження або дослідження «випадок-контроль». Рекомендації цього рівня мають високий рівень вірогідності та можуть бути підґрунтям для прийняття клінічного рішення.

**С** - окремі дослідження або дослідження серії випадків. Рекомендації цього рівня використовуються для обґрунтування певних клінічних рішень за відсутності доказів рівня А і В.

**Д** - думка експертів, що базується на досвіді або даних експериментальних досліджень. Рекомендації цього рівня використовуються для прийняття клінічних рішень, якщо дослідження А, В, С не проводилися з етичних або інших причин.

## **А.1 Паспортна частина**

### **А.1.1. Діагноз:**

## Вроджені аномалії розвитку системи кровообігу

### Класифікація МКХ-10

Q 20 - Q 28 Вроджені аномалії розвитку системи кровообігу

**Потенційні користувачі:** акушери-гінекологи, сімейні лікарі, анестезіологи-реаніматологи, лікарі педіатри-неонатологи, кардіологи, медичні сестри, акушерки.

**Мета протоколу:** поліпшення перинатальних наслідків вагітності, зниження малюкової і перинатальної смертності та інвалідизації і покращення результатів лікування новонароджених з критичними вродженими вадами серця шляхом надання користувачам протоколу інформації, що ґрунтується на сучасних наукових доказах.

**Дата складання протоколу:** 2012 рік.

**Дата перегляду протоколу:** 2017 рік.

### Список осіб, які брали участь у розробці протоколу:

Моїсеєнко Р.О.	Перший заступник Міністра охорони здоров'я, голова робочої групи
Осташко С.І.	Заступник Директора департаментуреформ та розвитку медичної допомоги, заступник голови робочої групи
Коломейчук В.М.	Заступник начальника управлінняохорони материнства, дитинства та санаторного забезпечення, кандидат медичних наук
Островерхова М.М.	Заступник начальника управлінняохорони материнства, дитинства та санаторного забезпечення,начальник відділуорганізації медичної допомоги дітям
Ємець І.М.	Директор Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургіїМОЗ України», д.мед.н
Залеська В.В.	Перший заступник начальника Головного управління охорони здоров'я Київської міської адміністрації
Руденко Н.М.	Завідувачка кафедри дитячої кардіології

та кардіохірургії Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, доктор медичних наук

Жовнір В.А.

Головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дитяча анестезіологія», кандидат медичних наук

Федевич О.М.

Кардіохірург, молодший науковий співробітник відділу біотканинної реконструктивної хірургії Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

Мельник Ю.М.

Завідуючий відділенням пренатальної діагностики Київського міського центру репродуктивної та перинатальної медицини, головний позаштатний спеціаліст пренатальної діагностики Головного управління охорони здоров'я Київської міської адміністрації

Куркевич А.К.

Старший науковий співробітник відділу науково-консультативного відділення з рентген хірургічними методами діагностики і лікування Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», кандидат медичних наук.

Медведь В.І.

Завідувач відділенням внутрішньої патології вагітних Державної установи “Інститут педіатрії, акушерства та гінекології Академії медичних наук України”, професор, доктор медичних наук

Давидова Ю.В.

Завідувачка акушерським відділенням екстрагенітальної патології та постнатальної реабілітації Державної установи «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології Академії медичних наук України», професор, доктор медичних наук

Макаренко М.В.

Головний позаштатний спеціаліст Головного управління охорони здоров'я та медичного

забезпечення зі спеціальності «Акушерство та гінекологія», головний лікар пологового будинку №5 м. Києва, кандидат медичних наук

Вербицький П.Т.

Головний лікар Київської обласної станції переливання крові.

Видиборець С.В.

Завідувач кафедри гематології та трансфузіології Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, професор, доктор медичних наук

Шуцько Є.Є.

Головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Неонатології», завідувачка кафедри неонатології Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, професор, доктор медичних наук

Дудіна О.О.

Завідувач відділом охорони здоров'я матері та дитини Державної установи «Український Інститут стратегічних досліджень», старший науковий співробітник, кандидат медичних наук

Соловйов О.

Завідувач відділом медицини плода клініки «Надія», керівник «Фонду Медицини Плода, Україна», кандидат медичних наук

Чибісова І.В.

Начальник відділу акушерсько-гінекологічної допомоги, кандидат медичних наук

Часовський К.С.

Анестезіолог дитячий, молодший науковий співробітник відділу біотканинної реконструктивної хірургії Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», секретар

Диннік О.В.

Президент Асоціації фахівців УЗ-діагностики України, кандидат медичних наук

#### **Рецензенти:**

Головний позаштатний спеціаліст МОЗ України з

акушерства та гінекології, завідувач кафедри акушерства, гінекології та репродуктології НМАПО імені П.Л.Шупика, член-кореспондент НАМН України, професор, доктор медичних наук

Камінський В.В.

Начальник лікувально-організаційного управління НАМН України, член-кореспондент НАМН України, професор, доктор медичних наук.

Лазоришинець В.В

### Протокол розглянуто і затверджено:

ЗЦЗМС - \_\_\_\_\_ 2012 рік,

МОЗ - \_\_\_\_\_ 2012 рік

#### А.1.2. Епідеміологічна довідка

Вроджені вади серця – одна з найчастіших вад розвитку, з частотою від 7 до 9 випадків на 1000 дітей, народжених живими, з яких майже третина складають так звані критичні вроджені вади серця (далі - ВВС), у яких клінічні прояви починаються одразу після народження. Високий відсоток дітей з ВВС (в основному критичних і складних) серед вродженої аномалії в структурах неонатальної та малюкової смертності (до 25% серед новонароджених та 50% серед немовлят) підтверджує значний вплив критичної серцевої патології на виживання дітей в ранньому постнатальному періоді [AllanL. etal., 2001; Шарыкин А.С., 2009; DolkH. etal., 2011].

До критичних ВВС відносяться транспозиція магістральних судин (5% від усіх ВВС), атрезія легеневої артерії (1% від усіх ВВС), тотальний аномальний дренаж легеневих вен (1-3% від усіх ВВС), атрезія тристулкового клапану (1-3% від усіх ВВС), критичний стеноз легеневої артерії (9% від усіх ВВС), критична коарктація аорти, критичний аортальний стеноз (2-5% від усіх ВВС), повний перерив дуги аорти (0,7% від усіх ВВС).

#### А. 2. Загальна частина

##### А. 2.1 Для закладів, що надають первинну медичну допомогу

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Первинна профілактика.		
1.1 Організація та забезпечення ефективної системи просвітницьких заходів щодо запобігання впливу шкідливих факторів на організм	Відмова від тютюнопаління у 1 триместрі знижує ризик синдрому затримки росту плода [А]. Не існує мінімально безпечної дози алкоголю, що можна споживати під час	<u>Бажані:</u> 1. Розробити та розповсюджувати інформаційні матеріали для жінок та чоловіків, в яких вказати правила поведінки щодо запобігання ускладнень вагітності та

вагітної.	вагітності, рекомендована повна відмова від вживання алкоголю [B]. У разі встановленого факту застосування вагітною ін'єкційних наркотиків вагітною включення вагітної в програми «зменшення шкоди для споживачів ін'єкційних наркотиків» може бути рятівною [C]. Існує обмежена кількість ліків, безпечність яких підтверджена, особливо в першому триместрі вагітності [A].	можливих факторів ризику щодо виявлення ВВС у плода. 2. Всі вагітні мають бути попередженими про негативні наслідки від вживання алкоголю, тютюну, наркотичних препаратів або сильнодіючих ліків.
<b>2. Діагностика.</b>		
<b>2.1 Формування груп високого ризику серед вагітних з ВВС у плода.</b>	Формування груп високого ризику серед вагітних дозволить проводити обґрунтоване УЗД серця плода та підвищить якість пренатальної діагностики	<u>Обов'язкові</u> 1. Групи вагітних високого ризику народження дітей із ВВС утворюються при наявності одного з чинників (Додаток 2): 1. З боку плода 2. З боку матері 3. Наявність спадкових захворювань в анамнезі
3. Подальше спостереження та розродження залежить від соматичного стану вагітної та характеру виявленої ВВС.		

#### **А.2.2 Для закладів, що надають вторинну (спеціалізовану) амбулаторну медичну допомогу**

<b>Положення протоколу</b>	<b>Обґрунтування</b>	<b>Необхідні дії</b>
<b>1. Первинна профілактика.</b>		
1.1 Організація та забезпечення ефективної системи просвітницьких заходів щодо запобігання впливу шкідливих факторів на організм вагітної.	Відмова від тютюнопаління у 1 триместрі знижує ризик синдрому затримки росту плода [A]. Не існує мінімально безпечної дози алкоголю, що можна споживати під час вагітності, рекомендована повна відмова від вживання алкоголю [B]. У разі встановленого	<u>Бажані:</u> 1. Розробити та розповсюджувати інформаційні матеріали для жінок та чоловіків, в яких вказати правила поведінки щодо запобігання ускладнень вагітності та можливих факторів ризику щодо виявлення ВВС у плода. 2. Всі вагітні мають бути

	<p>факту застосування ін'єкційних наркотиків вагітною включення вагітної в програми «зменшення шкоди для споживачів ін'єкційних наркотиків» може бути рятівною [С].</p> <p>Існує обмежена кількість ліків, безпечність яких підтверджена, особливо в першому триместрі вагітності [А].</p>	<p>попередженими про негативні наслідки від уживання алкоголю, тютюну, наркотичних препаратів або сильнодіючих ліків.</p>
<p>2. Діагностика.</p>	<p>Ультразвукове обстеження (далі - УЗД) серця плода найбільш ефективне в 18-20 тиж. вагітності [А].</p> <p>У разі виявлення чи навіть підозри ВВС у плода необхідно проведення всіх необхідних методів обстеження з метою можливого встановлення пренатального діагнозу, на підставі якого – складання прогнозу вагітності та пологів [А].</p> <p>У разі виявлення критичної ВВС у плода, що може потребувати невідкладної допомоги одразу після народження, необхідно забезпечити пологи у закладі охорони здоров'я (далі – ЗОЗ) III рівня перинатальної допомоги, найближчому по відстані до спеціалізованого кардіохірургічного центру [С].</p>	<p><u>Обов'язкові</u></p> <p>1. УЗД плода:</p> <p>Перше – у терміні вагітності від 11 тиж.+1 день – 13 тижнів+6.</p> <p>Друге - у терміні вагітності 18-20 тижнів+6 днів.</p> <p>Третє - у терміні вагітності 35-36 тижнів (проводиться у вагітних з групи високого ризику наявності ВВС у плода або у разі підозри на наявність критичної ВВС).</p> <p>Всі планові УЗД рекомендовано проводити з оглядом чотирикамерного зрізу серця плода, зрізу вихідних трактів правого й лівого шлуночків та зрізу через три судини.</p> <p>2. Вагітні з групи високого ризику наявності ВВС у плода скеровуються до акредитованого ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги (незалежно від форми власності закладу та його підпорядкування) для підтвердження діагнозу.</p> <p>3. УЗД плода з групи ризику або при підозрі на ВВС у плода проводяться з обов'язковою класифікацією ВВС (Розділ А.3.2), (Додаток 1).</p>

3. Подальше спостереження та розродження залежить від соматичного стану та виявленої ВВС (Розділ А.3.1)

### А.2.3 Для закладів, що надають вторинну (спеціалізовану) або третинну (високоспеціалізовану) стаціонарну медичну допомогу

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Догоспітальний етап.		
1.2 Організація та забезпечення ефективної системи просвітницьких заходів щодо запобігання впливу шкідливих факторів на організм вагітної.	<p>Відмова від тютюнопаління у 1 триместрі знижує ризик синдрому затримки росту плода [ А].</p> <p>Не існує мінімально безпечної дози алкоголю, що можна споживати під час вагітності, рекомендована повна відмова від вживання алкоголю [В].</p> <p>У разі встановленого факту застосування вагітною ін'єкційних наркотиків вагітною включення вагітної в програми «зменшення шкоди для споживачів ін'єкційних наркотиків» може бути рятівною [С].</p> <p>Існує обмежена кількість ліків, безпечність яких підтверджена, особливо в першому триместрі вагітності [А].</p>	<p><u>Бажані:</u></p> <p>1. Розробити та розповсюджувати інформаційні матеріали для жінок та чоловіків, в яких вказати правила поведінки щодо запобігання ускладнень вагітності та можливих факторів ризику щодо виявлення ВВС у плода.</p> <p>2. Всі вагітні мають бути попередженими про негативні наслідки від вживання алкоголю, тютюну, наркотичних препаратів або сильнодіючих ліків.</p>
1.2 Пояснення родині або самій вагітній жінці особливостей виявленої ВВС у плода, подальшої	<p>Вагітні мають бути поінформованими стосовно результатів УЗД плода доступною та зрозумілою мовою. Обов'язково проведення консультації</p>	<p><u>Обов'язкові:</u></p> <p>1. Збір анамнезу.</p> <p>2. УЗД серця плода у терміні 35-36 тижнів.</p> <p>3. Обстеження вагітної відповідно до</p>



<p>тактики ведення вагітності і пологів та отримання інформованої згоди на здійснення забору пуповинної крові.</p>	<p>з дитячим кардіохірургом або кардіологом для детального пояснення особливостей виявленої ВВС та прогнозів [В].</p> <p>Батьки повинні бути поінформовані про те, що виявлена ВВС може бути ізольованою або бути проявом генетичного захворювання [В].</p> <p>Інформована згода повинна бути отримана на пренатальному етапі надання медичної допомоги, до початку переймів з підтвердженням після пологів [С].</p>	<p>наказу МОЗ України від 01.08.2005 року № 385 «Про інфекційну безпеку донорської крові та її компонентів» зареєстрованого Міністерством юстиції за № 895/11175 від 16.08.2005 року.</p> <p>4. Проведення бесіди та підписання інформованої згоди.</p>
<p>1.3 Вирішення питання щодо штучного переривання вагітності за медичними показаннями при ВВС, несумісних із життям (за згодою).</p>	<p>Ефективна система направлень може забезпечити високу якість послуг, регулярно відстежує та забезпечує подальше спостереження за пацієнткою [D].</p> <p>Переривання вагітності здійснюється в ЗОЗ, які надають вторинну (спеціалізовану) або третинну високоспеціалізовану перинатальну допомогу, за місцем звернення пацієнтки.</p>	<p><u>Обов'язкові:</u></p> <p>1. При підтвердженні або підозрі на ВВС, несумісної із життям, вагітна скеровується у акредитований ЗОЗ з кардіохірургії для підтвердження діагнозу ВВС (Додаток 3).</p> <p>2. Показання до переривання вагітності через ВВС у плода у II триместрі визначаються на підставі висновку обстеження у акредитованому ЗОЗ з кардіохірургії.</p> <p>3. Рішення щодо необхідності переривання вагітності у терміні 12-22 тижні приймається відповідно до затвердженого постановою Кабінету Міністрів України від 15.02.2006 року №144</p>

		<p>«Про реалізацію статті 281 Цивільного кодексу України», Наказів МОЗ України від 20.07.2006 року №508 «Про затвердження інструкції про штучне переривання вагітності», зареєстрованого в Міністерстві Юстиції України за № 1155/13029 від 25.10.2006 року та від 31.12.2010 року №1177 Про затвердження клінічного протоколу «Комплексна медична допомога під час небажаної вагітності».</p>
<p>2. Госпіталізація.</p>		
<p>2.1 Госпіталізація для пологів вагітної з пренатально встановленою ВВС у плода.</p>	<p>У разі виявлення критичної ВВС у плода, що потребуватиме невідкладної медичної допомоги одразу після народження, пологи необхідно забезпечити у ЗОЗ третинної (високоспеціалізованої) перинатальної допомоги, найближчому до кардіохірургічного центру [А].</p> <p>Новонароджені з пренатально встановленим діагнозом мають кращий стан на доопераційному етапі та/або кращі безпосередні результати лікування [В].</p> <p>Наявність пренатально встановленої критичної ВВС у плода може бути показанням для програмованих пологів у терміні 39<sup>+</sup>тиж. [D].</p>	<p>Госпіталізація у ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги в залежності від виявленої ВВС (Розділ А.3.1).</p>

	У разі погіршення стану плода розродження відбувається за показаннями у більш ранній термін [D].	
2.2 Госпіталізація у пологовий будинок або перинатальний центр для штучного переривання вагітності при виявленні ВВС.	1. Штучне переривання небажаної вагітності у терміні до 22 тижнів здійснюється в акредитованому ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги. Рішення щодо необхідності переривання вагітності у терміні 12-22 тижні приймається відповідно до постанови Кабінету Міністрів України від 15.02.2006 року №144 «Про реалізацію статті 281 Цивільного кодексу України», Наказів МОЗ України від 20.07.2006 року №508 «Про затвердження інструкції про штучне переривання вагітності», зареєстрованого в Міністерстві Юстиції України за № 1155/13029 від 25.10.2006 року та від 31.12.2010 року №1177 Про затвердження клінічного протоколу «Комплексна медична допомога під час небажаної вагітності».	Кожна пацієнтка, яка госпіталізується для штучного переривання вагітності у II триместрі, реєструється у журналі обліку приймання вагітних, роділь та породіль (форма № 002/о), затверженому наказом МОЗ України від 13.02.2006 року №67. На кожен пацієнтку заповнюється медична карта стаціонарного хворого (ф.003/о), затверджена наказом МОЗ України від 26.07.1999 року №184. Відомості про проведену операцію штучного переривання вагітності у II триместрі заносяться до журналу запису оперативних втручань у стаціонарі (ф.008/о). Результат патолого-анатомічного висновку підклеюється до медичної карти стаціонарного хворого (ф.003/о) та відображається у виписному епікризі.
2.3 Збирання пуповинної крові під час пологів у новонародженого з пренатально виявленою критичною	Пренатальний діагноз дозволяє спланувати забір пуповинної крові для подальшого використання під час хірургічного втручання [D].	Чітке виконання процедури забору пуповинної крові (Розділ А.3.5.).

<p>або складною ВВС.</p>	<p>Всі медичні працівники повинні бути ознайомлені з потенційними перевагами аутологічної пуповинної крові (далі – ПК), а також володіти знаннями щодо показань до забору ПК, її зберігання та використання, отриманими на засадах доказової медицини [В].</p> <p>Персонал пологового будинку повинен бути підготовленим до стандартизованої процедури збирання ПК [С].</p> <p>Безпека пологів не повинна бути скомпрометована процедурою збирання ПК. Додаткові заходи, що направлені на оптимізацію кількості зібраної ПК, наприклад раннє перетискання пуповини, можуть бути застосовані, враховуючи рішення акушерського персоналу [С].</p> <p>Збір ПК повинно здійснюватися після народження дитини, але до народження плаценти, використовуючи закриті системи та процедури, що мінімізують ризик бактеріального забруднення [С].</p>	
<p>3. Діагностика.</p>		
<p>3.1 У вагітних при підтвердженій ВВС \у плода або підозрі показано проведення третього УЗД плода у 35-36 тижнів</p>	<p>Додаткове УЗД у групі ризику дозволить оптимізувати ведення пологів та надання спеціалізованої кардіохірургічної допомоги</p>	<p><u>Обов'язкові:</u> 1. УЗД у випадку підозри на критичну, складну ВВС або несумісну із життям виконується спеціалістом</p>

	новонародженим з виявленими ВВС [D]	зехокардіографії(далі – ЕхоКГ) плода в акредитованому ЗОЗ з кардіохірургії. 2. Обов'язкове проведення розширеної ЕхоКГ з оглядом серця в 5 проекціях (Розділ А.3.2., Додаток 1). 3. Перелік ВВС несумісних із життям рекомендованих до переривання вагітності до 22 тижнів вагітності визначений у Додатку 3.
3.2 В перші 1-1,5 годин після народження дитини з критичною ВВС необхідно забезпечити консультацію в акредитованому ЗОЗ з кардіохірургії.	Стан новонароджених з критичними ВВС залежить від наявності фетальних шунтів на рівні артеріальної протоки та овального вікна. При закритті артеріальної протоки стан пацієнтів різко погіршується.	<u>Обов'язкові:</u> 1. Планування пологів поблизу акредитованого ЗОЗ з кардіохірургії з можливістю забезпечення транспортування новонародженого протягом 1-1,5 годин після народження. 2. Наявність узгодженої послідовності дій між пологовим будинком (перинатальним центром) та акредитованим ЗОЗ з кардіохірургії при народженні дитини з критичною ВВС.
3.2 Обстеження при перериванні вагітності в II триместрі за медичним показаннями	Штучне переривання вагітності у терміні вагітності після 12 до 22 тижнів за наявності підстав,затверджених постановою Кабінету Міністрів України від 15.02.2006 року №144 «Про	<u>Обов'язкові:</u> -

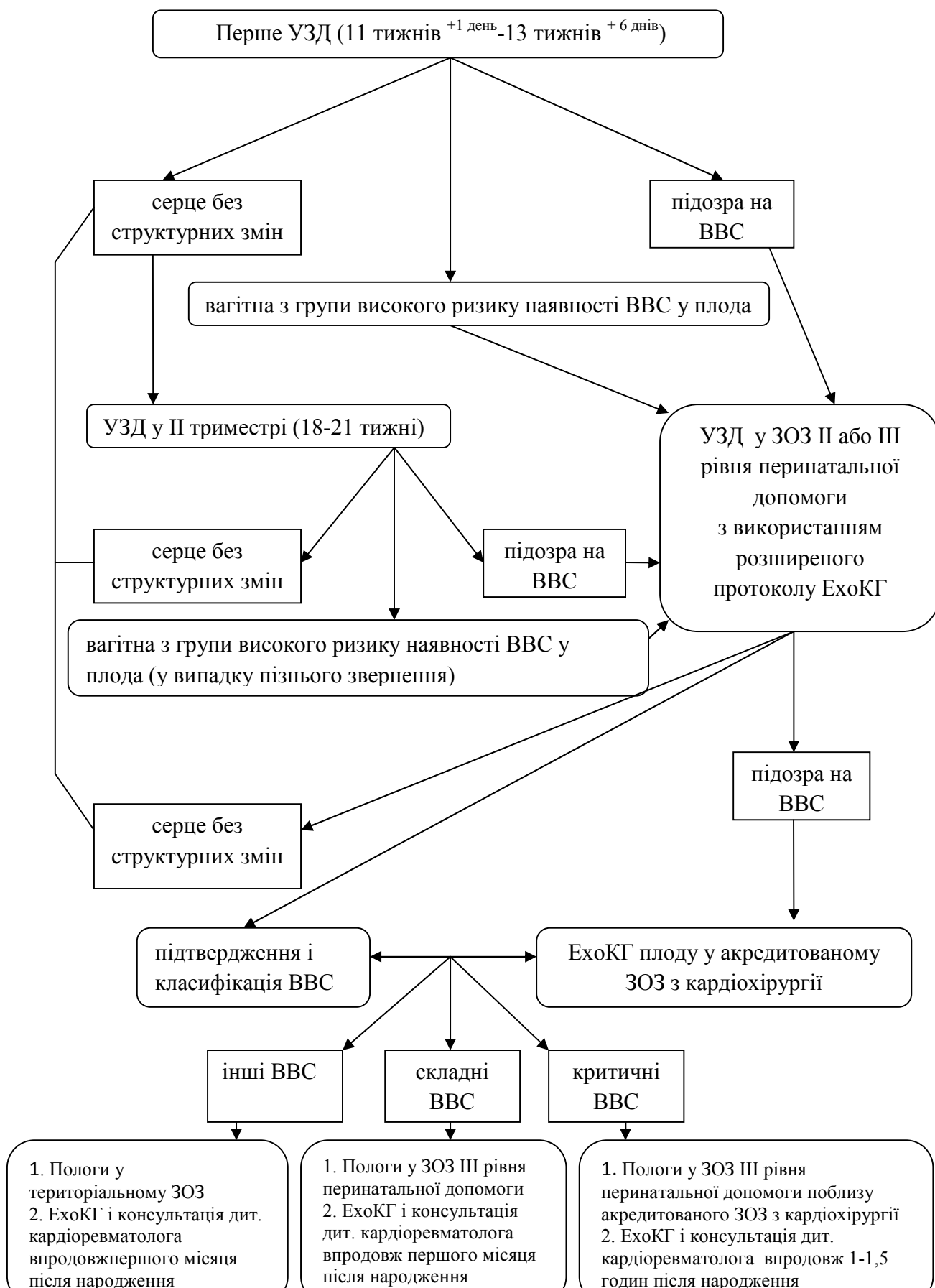
	реалізацію статті 281 Цивільного кодексу України» зазначених у Переліку (додаток 3), здійснюється в стаціонарному відділенні ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги та проводиться лікарем-акушером-гінекологом, який пройшов відповідну підготовку та має навички.	
3. Діагностика ВВС у новонародженого без підтвердженого пренатального діагнозу.	Застосування пульсоксиметрії та фізикальних методів обстеження новонароджених є високо специфічним (99,7%) та чутливим (77%) методом діагностики ВВС у новонароджених [B]	<u>Обов'язкові:</u> Дотримання послідовності обстежень новонароджених без клінічних проявів та пренатально встановленого діагнозу із застосуванням пульсоксиметрії (Розділ А.3.)
4. Лікування проводиться залежно від соматичного стану та акушерської ситуації.		
5. Виписка з порадами подальших дій		
5.1 Організація роботи центрів та кабінетів планування сім'ї, клінік та центрів первинної медико-санітарної допомоги, сімейної медицини, перинатальних центрів та інших ЗОЗ щодо спостереження жінок після народження дитини з ВВС або після переривання вагітності при виявленні ВВС,	Працівники ЗОЗ мають надати чітку інформацію (адреса, контактні телефони) у разі необхідності звернення при виникненні ускладнень  На думку експертів необхідно встановити ефективну систему взаємодії між ЗОЗ всіх рівнів, яка забезпечує подальше спостереження за пацієнткою [D]	<u>Бажані:</u> 1. У кожному ЗОЗ, де проводяться УЗД слід визначити послідовність дій при виявленні або підозрі на ВВС у плода відповідно до цього протоколу.

несумісної  
життям.

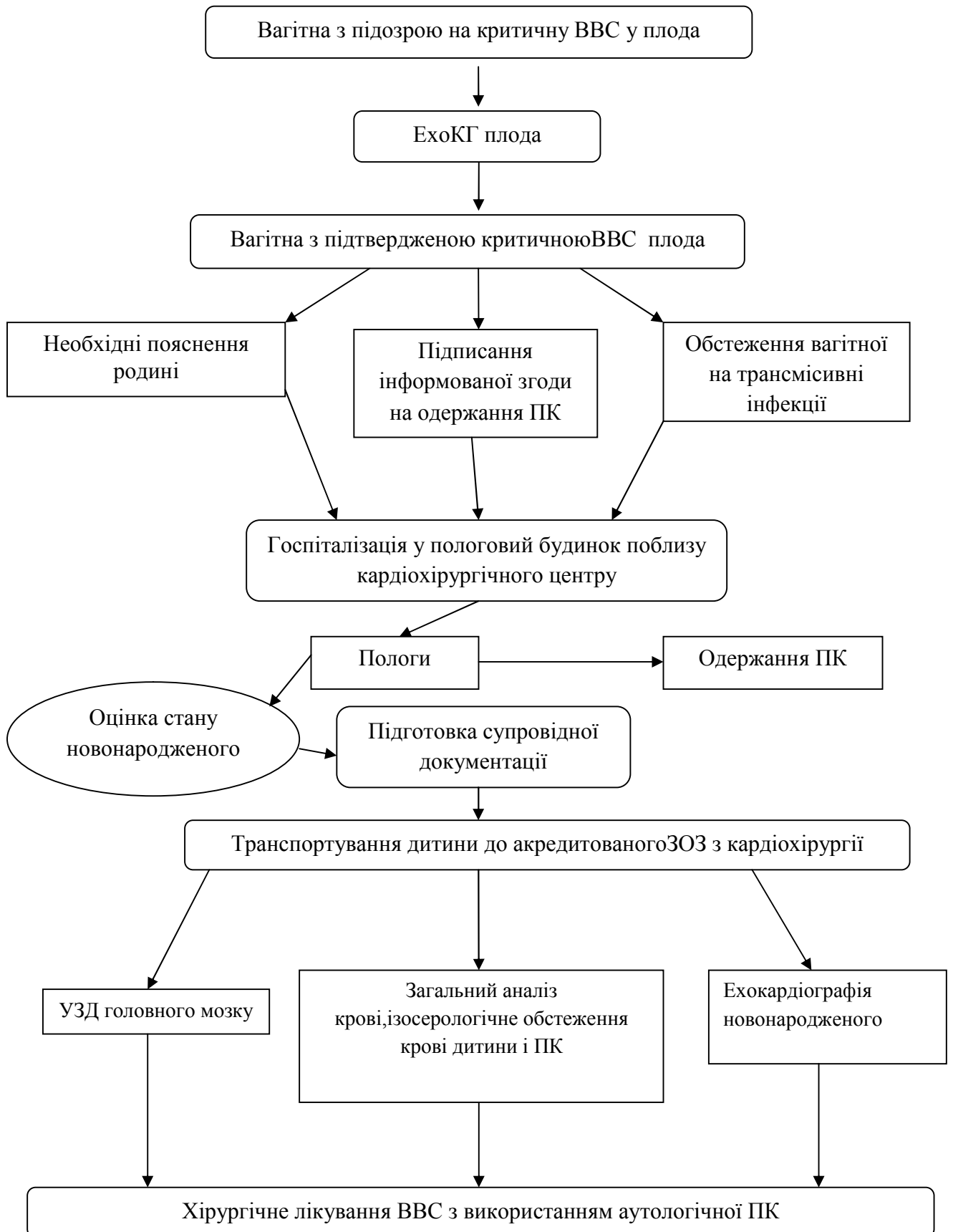
із

### А.3. Етапи діагностики і лікування

#### Послідовність обстеження серця плода та перинатальної тактики на різних рівнях надання медичної допомоги



## Послідовність медичної допомоги новонародженому з пренатально встановленим діагнозом критичної ВВС





## Послідовність просівних обстежень новонароджених без клінічних проявів та без пренатально підтвердженого діагнозу ВВС



### А.3.1. Організація пренатальної діагностики вроджених вад серця

Спеціалізована допомога щодо виявлення ВВС розпочинається з поєднаних просівних УЗД на I-му, II-му чи III-му рівнях надання медичної допомоги, незалежно від форми власності та підпорядкування ЗОЗ.

- первинний ультразвуковий огляд серця плода виконується в терміні вагітності від 11 тиж.+1 день – 13 тижнів+6 днів вагітності з бажаним виведенням серця плода в чотирикамерному зрізі, зрізі вихідних трактів правого та лівого шлуночків та зрізі трьох судин;

- при підозрі на патологію серця плода (з відповідним записом у протоколі обстеження) вагітна скеровується у ЗОЗ II-III рівня надання медичної допомоги для ультразвукового обстеження.

Вагітним, у яких є фактори високого ризику щодо народження дітей з ВВС перше УЗД плода може одразу виконуватися спеціалістами ЗОЗ II-III рівня (з бажаною оглядом серця у чотирикамерному зрізі, зрізі вихідних трактів правого та лівого шлуночків та зрізі трьох судин) при наявності високотехнологічної діагностичної апаратури та досвіду з обов'язковим

повторним поглибленим обстеженням серцево-судинної системи плода в 18-20 тижнів+6 днів (Додаток 1).

До ЗОЗ II-III рівня перинатальної допомоги для діагностики ВВС скеровуються вагітні при підозрі на аномалію серцево-судинної системи при першому УЗД та/або вагітні з факторами ризику (Додаток 2) у терміні 18-20 тижнів+6 днів:

1. Обстеження проводиться згідно протоколу обстеження серця плода (Додаток 1) з обов'язковою класифікацією вади серця.

2. При підтвердженні вади серця вагітній обов'язково надається порада щодо необхідності дослідження хромосомного набору плода та консультації медичного генетика для пошуку можливих ознак хромосомної чи генетичної патології у батьків ненародженої дитини.

3. При діагностиці складних або критичних вад серця вагітні обов'язково скеровуються у ЗОЗ III рівня для УЗД.

Високоспеціалізована діагностика ВВС здійснюється у ЗОЗ III рівня з виконанням повного УЗД серця плода з залученням додаткових методів обстеження (каріотипування плода, магнітно-резонансна томографія та ін.).

У ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги для уточнення складної або критичної вади серця під час другого УЗД (Додаток 1) залучаються як додаткові спеціалісти (медичний генетик, дитячий кардіолог, неонатолог, дитячий кардіохірург), так і додаткові методи обстеження (каріотипування плода, порівняльна геномна гібридизація, молекулярно-генетичні дослідження та ін.):

1. Остаточне підтвердження діагнозу складної або критичної вади серця дитини відбувається під час кардіохірургічної операції або патологоанатомічного дослідження тільки в акредитованому ЗОЗ з кардіохірургії та у визначеному патологоанатомічному відділі.

2. Визначення діагнозу з поганим прогнозом життя дитини, що може давати підстави для штучного переривання вагітності з приводу ВВС плода, відбувається лише у акредитованих ЗОЗ з кардіохірургії після чого вагітна з висновком скеровується на комісію з визначення показань до штучного переривання вагітності за місцем проживання.

3. При підтвердженні складної або критичної вади серця плода у терміні 12-22 тижнів комісія з визначення показань до штучного переривання вагітності вирішує питання продовження чи переривання вагітності за медичними показами відповідно до наказу МОЗ України від 20.07.2006 № 508 «Про затвердження Інструкції про порядок проведення операції штучного переривання вагітності, форм первинної облікової документації та інструкції щодо їх заповнення», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 25 жовтня 2006 року №1155/13029 № 1155/13029 та від 31.12.2010 №1177 «Про затвердження клінічного протоколу «Комплексна медична допомога під час небажаної вагітності».

4. Усі плоди після переривання вагітності підлягають обов'язковому патологоанатомічному дослідженню за місцем операції штучного переривання вагітності з детальним обстеженням серцево-судинної системи для визначення остаточного діагнозу ВВС.

5. Патологоанатомічний висновок щодо ВВС також обов'язково направляється у всі ЗОЗ, що були задіяні до встановлення пренатального діагнозу ВВС плода.

6. Процедура переривання вагітності у терміні 12-22 тижнів вагітності виконується згідно наказу МОЗ України від 20.07.2006 року № 508 «Про затвердження Інструкції про порядок проведення операції штучного переривання вагітності, форм первинної облікової документації та інструкції щодо їх заповнення», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 25 жовтня 2006 року №1155/13029 № 1155/13029 від 25.10.2006 року та від 31.12.2010 року №1177 Про затвердження клінічного протоколу «Комплексна медична допомога під час небажаної вагітності».

На III-му рівні перинатальної допомоги та у акредитованих ЗОЗ з кардіохірургії консультуються вагітні з виявленою критичною або складною ВВС плода або з підозрою на неї для підтвердження чи уточнення діагностики та вирішення питання перинатальної тактики:

1. При підтвердженні критичної ВВС та продовженні вагітності жінка повторно консультується спеціалістами ЗОЗ III рівня (в 35-36 тижнів) для визначення способу пологів поблизу спеціалізованого акредитованого ЗОЗ з кардіохірургії.

2. При підтвердженні складної або критичної вади серця з несприятливим прогнозом після 22 тижнів (первинна консультація або повторна при відмові вагітної переривати вагітність) вагітна скеровується для розродження в ЗОЗ III рівня надання медичної допомоги з консультацією дитячого кардіолога за місцем народження дитини в перші дні життя для підтвердження вади серця і симптоматичного лікування.

Підставою для консультації вагітних на вищих рівнях медичної допомоги є висновок акушерів, спеціалістів з ультразвукової пренатальної діагностики та медичних генетиків.

Усі пренатальні діагнози ВВС повинні постнатально підтверджуватися дитячими кардіоревматологами за територіальним принципом або лікарем-патологоанатомом разом з дитячим кардіоревматологом у випадку переривання вагітності за медичним показаннями (ВВС), антенатальної загибелі плода або ранньої постнатальної смерті новонародженого.

Після надання дитині спеціалізованої кардіологічної допомоги вагітна отримує висновок з чіткими порадами щодо перинатального ведення, місця та способу розродження за місцем проживання.

Залежно від виду виявленої ВВС дитини вагітна жінка скеровується до акредитованого ЗОЗ II або III рівнів надання перинатальної допомоги:

Виявлена ВВС		Рекомендований заклад для розродження
Критичні	Транспозиція магістральних судин, атрезія легеневої артерії (без великих аорто-легеневих колатеральних артерій), критичний аортальний стеноз <sup>1</sup> , критичний стеноз легеневої артерії <sup>2</sup> , коарктація аорти з гіпоплазією дуги аорти <sup>3</sup> , повний перерив дуги аорти, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, повна атріо-вентрикулярна блокада, тріпотіння передсердь, пароксизмальна тахікардія	Пологи у ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги поблизу акредитованого ЗОЗ з кардіохірургії
Складні	Повна атріо-вентрикулярна комунікація, тетрода Фалло, атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки та великими аорто-легеневими колатеральними артеріями, ПВПШ, загальний артеріальний стовбур, некритичні аортальні та легеневі стенози <sup>4</sup> , підозра на коарктацію аорти без гіпоплазії дуги аорти, аномалія Ебштейна або дисплазія тристулкового клапана, пухлини серця (в т.ч. рабдоміоми), порушення ритму серця (крім повного атріо-вентрикулярного блоку, пароксизмальної тахікардії та тріпотіння передсердь)	Пологи в акредитованому ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги з обов'язковою ЕхоКГ протягом першого місяця після народження
Прості	Дефект міжшлуночкової перегородки, дефект міжпередсердної перегородки, частковий аномальний дренаж легеневих вен	Пологи у територіальному акредитованому ЗОЗ II або III рівня перинатальної допомоги з обов'язковим ЕхоКГ протягом першого місяця після народження

<sup>1</sup> критичний аортальний стеноз – різке обмеження розкриття стулок аортального клапана зі зниженням систолічної функції лівого шлуночка і ретроградним заповненням дуги аорти і висхідної аорти через артеріальну протоку;

<sup>2</sup> критичний стеноз легеневої артерії - різке обмеження розкриття стулок клапана легеневої артерії зі зниженням систолічної функції правого шлуночка і ретроградним заповненням стовбура і гілок легеневої артерії через артеріальну протоку;

<sup>3</sup> коарктація аорти з гіпоплазією дуги аорти – різке звуження дуги аорти як мінімум двох сегментів (сегменти А і В) з гіпоплазією мітрального, аортального клапанів та лівого шлуночка (співвідношення відповідно до тристулкового, легеневого клапана та правого шлуночка < 1,6);

<sup>4</sup> некритичні аортальний та легеневий стенози – все інше, що не підходить до визначення критичного стенозу.

### **А.3.2. ЕхоКГ плода при УЗД у 30З II-III рівнів надання медичної допомоги**

Оптимальний час для проведення трансабдомінальної ЕхоКГ, у плода є 18-21 тижні вагітності. Після 30 тижня вагітності можливість огляду плода візуалізації погіршується через значне поглинання та відбивання ультразвуку кістками плода і так зване фізіологічне маловоддя.

Техніка обстеження включає в себе обов'язковий огляд серця плода у 5 зрізах:

1. Чотирьох- та п'ятикамерні зрізи, що дозволяє оцінити розміри передсердь та шлуночків, МПП та МШП, передсердно-шлуночкові клапани, коронарний синус, легеневі вени, півмісяцеві клапани та функцію серця.

2. Зріз по короткій осі серця, що дозволяє оцінити повернення крові по легневих венах, нижню порожнисту та печінкові вени, шлуночково-передсердні співвідношення, вихідний тракт правого шлуночка, гілки легневих артерій та їх відходження, місця впадіння порожнистих вен, безіменну вену та артеріальну протоку; дослідження по короткій осі на рівні верхнього середостіння дозволяє вивести зріз «трьох судин» для оцінки співвідношення та розмірів верхньої порожнистої вени, висхідної аорти та стовбура легеневої артерії.

3. Зріз по довгій осі серця, що дозволяє оцінити верхню і нижню порожнисті вени, вихідний тракт лівого шлуночка, висхідну аорту, відходження магістральних артерій, їх розміри та артеріальну протоку.

4. Зріз порожнистих вен по довгій осі, що дозволяє оцінити верхню порожнисту вену, нижню порожнисту вену та євстахієву заслінку, овальне вікно та праву легеневу артерію.

5. Зріз дуги аорти та протоки, що дозволяє оцінити стовбур та гілки легеневої артерії, функцію артеріальної протоки з визначенням напрямку кровоплину та розміри всіх відділів аорти (висхідної, поперекової, перешийка та низхідної).

### **А.3.3. Госпіталізації та пологи у вагітної з пренатально встановленою критичною ВВС**

Обов'язковим є обстеження вагітної як донора відповідно до наказу МОЗ України від 01.08.2005 року № 385 «Про інфекційну безпеку донорської крові та її компонентів» безпосередньо перед госпіталізацією у пологовий будинок.

Вагітна з висновком спеціаліста з пренатальної ехокардіографії про наявність критичної ВВС плода направляється на консультацію до пологового будинку або перинатального центру поряд із ЗОЗ з кардіохірургії.

Територіальне розташування пологового будинку дозволяє скоротити час від народження дитини до оперативного втручання та знизити ризик для життя новонародженого під час транспортування.

Акушерське обстеження в умовах пологового будинку дає можливість визначити орієнтовну дату пологів та повідомити про неї персонал кардіохірургічного закладу. В окремих випадках можливе програмування пологів. Оптимальним є програмування пологів на ранкові години (8.00-9.00 години ранку), що дає можливість планувати операційний день заздалегідь.

Для своєчасної підготовки до пологів акушер-гінеколог попереджає фахівців спеціалізованого кардіохірургічного закладу за 1,5-2 години до початку II періоду пологів. Після цього спеціалізована бригада швидкої медичної допомоги акредитованого ЗОЗ з кардіохірургії виїжджає до пологового будинку для надання невідкладної медичної допомоги та перевезення новонародженого з критичною ВВС.

Після народження дитини неонатолог здійснює первинний огляд новонародженого, проводить оцінку його стану за шкалою Апгар, стабілізує стан дитини. Для перевезення новонародженого необхідно забезпечити сталий догляд життєвих функцій (електрокардіографія, пульсоксиметрія, контроль артеріального тиску). Після заповнення супровідної документації новонароджений разом із пакетом зібраної пуповинної крові доставляється у акредитований ЗОЗ з кардіохірургії.

#### **А.3.4. Консультації вагітної з пренатально виявленою критичною ВВСу плода**

Етапи консультації вагітної.

1. Надання інформації про особливості діагностики і прогнозу ВВС. На першому етапі надання достовірної інформації про діагностику та прогноз здійснюється у доступній формі, зрозумілій для батьків. Перед початком будь-якого консультування лікар повинен чітко сформулювати діагноз. Особливо, коли йдеться про пренатальне встановлення діагнозу ВВС.

Загальний рівень виявлення ВВС шляхом просівних УЗД коливається від 14% до 45%. Стандартний чотирикамерний зріз дозволяє виявити 40% - 60% ВС, а чотирикамерний зріз у поєднанні зі зрізами вихідних трактів правого та лівого шлуночків дозволяє виявляти до 70-90% ВС. У високоспеціалізованих ЗОЗ Шривня надання перинатальної допомоги ефективність виявлення ВВС може досягати 100%. Вірогідність виявлення ВВС збільшується, якщо вдається визначити позасерцеві аномалії розвитку, оскільки вони можуть бути проявами хромосомних аномалій. При необхідності батькам потрібно повідомляти всі подробиці діагностики, що залишаються невизначеними, неясними або можуть змінюватися протягом вагітності. Лікар повинен пам'ятати про деякі ВВС, що

можуть мінятися протягом вагітності (синдром гіпоплазії правих або лівих відділів серця, стенози півмісяцевих клапанів) і не завжди є можливість встановити діагноз чітко на момент обстеження. Для прийняття батьками правильного рішення щодо продовження чи переривання вагітності необхідно обов'язково пояснювати їм можливості виправлення ВВС, про неврологічні та інші ускладнення, що можуть з'явитися в процесі лікування, про якість життя дитини після лікування.

Батьки також повинні знати статистичні дані щодо лікування конкретних ВВС у ЗОЗ, де проводиться діагностика та планується хірургічне лікування.

2. Визначення тактики щодо вагітності та пологів. Наступним етапом є визначення варіантів розвитку подій: продовжувати вагітність, переривати вагітність (якщо не суперечить чинному законодавству України в галузі охорони здоров'я) або розглянути можливість пренатального втручання (якщо це можливо для даної ВВС та доступно).

Якщо буде прийнято рішення продовжувати вагітність, наступним є питання про місце та способи пологів (кесарський розтин або фізіологічні пологи). Окрім того, необхідно обов'язково обговорити план ведення дитини після народження.

У разі прийняття рішення про переривання вагітності батьки мають бути інформовані про можливі наслідки переривання вагітності. Якщо термін вагітності 12-22 тижні підготовка до переривання вагітності відбувається згідно наказу МОЗ України від 20.07.2006 року № 508 «Про затвердження Інструкції про порядок проведення операції штучного переривання вагітності, форм первинної облікової документації та інструкції щодо їх заповнення», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 25 жовтня 2006 року №1155/13029.

3. Обговорення тактики щодо вагітності та пологів. Наступним етапом є обговорення варіантів розвитку подій з батьками, що є найбільш складним з етичної точки зору. Багато залежить від здатності лікаря до спілкування з батьками. Прийняття рішення батьками може бути важким, оскільки вони повинні прийняти факт наявності ВВС у дитини, врахувати особливості хірургічного лікування, віддалені та безпосередні результати лікування та якість життя дитини після остаточного чи часткового виправлення вади. Тому лікар повинен зосередити увагу на найважливіших факторах щодо прогнозу виявленої ВВС, щоб створити атмосферу мислення, а не простого прийняття рішення.

Необхідно розуміти, що зазвичай жінки не можуть чітко вказати, чому вони вирішують перервати вагітність при виявленні ВВС. Зазвичай це стосується самої вади, а не віку вагітності, який повинен бути одним з основних чинників прийняття рішення щодо переривання вагітності.

Інколи лікар повинен зосередити увагу матері на тому факті, що переривання вагітності за медичними показаннями зменшує психологічний вплив та дозволяє планувати наступну вагітність. Окрім того, слід враховувати соціальні чинники стан здоров'я жінки. Важливо вказати на відмінності між

можливим рішенням батьків про переривання вагітності та фактичним рішенням щодо лікування новонародженого немовляти. Фактично, батьки мусять приймати рішення від імені ще ненародженої дитини. Залучення фахівців суміжних спеціальностей, зокрема медичних генетиків та акушерів для консультування.

Найважливіше, що мають отримати батьки від дитячого кардіолога після консультування – це розуміння того, що очікує на їх дитину після народження, який характер втручань буде необхідний для дитини і який ризик від цих втручань за даними ЗОЗ, в якому дитина буде лікуватися.

4. Обговорення можливості забору ПК для її аутологічного використання під час хірургічного лікування новонародженого з критичною ВВС.

Зазвичай, майбутнім батькам властиве прагнення зробити все можливе для своїх дітей, особливо у випадку, коли у ще ненародженої дитини методом пренатальної ЕхоКГ виявляють ВВС, що потребуватиме хірургічного лікування одразу після народження.

Тому батьки найчастіше погоджуються на процедуру забору пуповинної крові для її подальшого використання в лікуванні їхньої дитини.

Для прийняття рішення щодо пуповинної крові батьків, в першу чергу, слід всебічно проінформовані про очікувані переваги використання власної крові під час хірургічної корекції ВВС з використанням штучного кровообігу.

Майбутніх матерів для усвідомленої згоди необхідно інформувати про процедури, які проводяться при збиранні, зберіганні пуповинної крові та можливості її використання.

Інформована згода на забір пуповинної крові повинна бути отримана від вагітної та задокументована відповідно до наказу МОЗ України від 04.11.2011 року № 761 Зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 30.11.2011 за № 1373/20111 «Про затвердження Порядку забору та тимчасового зберігання пуповинної (плацентарної) крові».

У випадку допоміжного материнства інформовану згоду отримують від заміної матері та біологічної матері.

Інформована згода повинна бути отримана до початку пологів, коли вагітна має можливість зрозуміти всю необхідну інформацію, що стосується пологів та здійснення відбору ПК.

### **А.3.5. Здійснення процедури забору пуповинної крові для аутологічної трансфузії**

#### **А.3.5.1. Протипоказання для забору пуповинної крові**

1. Гострі запальні захворювання матері.
2. Наявність антитіл до ВІЛ, вірусу гепатиту С, поверхневого антигену вірусу гепатиту В, сифілісу, TORCH-інфекції (Ig M).
3. Переливання крові матері впродовж останніх 12 місяців.
4. Психічні захворювання батьків.



### **А.3.5.2. Особливості процедури забору пуповинної крові у новонароджених з пренатально виявленими критичними ВВС**

Послідовність дій при проведенні забору ПК має відповідати Порядку забору та тимчасового зберігання пуповинної (плацентарної) крові затвердженого наказом МОЗ України від 04.11.2011 року № 761 Зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 30 листопада 2011 року за № 1373/20111 «Про затвердження Порядку забору та тимчасового зберігання пуповинної (плацентарної) крові».

Співвідношення консерванту та об'єму зібраної пуповинної крові повинно становити 1:5-1:6. Зазвичай у мішку об'ємом 350мл знаходиться 49мл консерванту CDPA-1. Необхідно зливати 25-29 мл консерванту (залишається 20-22 мл CDPA-1 на 90-120мл пуповинної крові) в стерильних умовах безпосередньо до початку пологів. При застосуванні спеціалізованих систем для забору пуповинної крові змінювати кількість консерванту не потрібно.

У випадку, якщо зібрано мало крові, можна використати два прийоми:

1. В пуповинну артерію можна ввести 20 мл фізіологічного розчину не виймаючи голки з пуповинної вени. Це дасть змогу вимити кров з судин плаценти та збільшити її потік у напрямку вени та венепункції.

2. На голку, що знаходиться в середині пуповинної вени, можна накласти затискач, таким чином, щоб голка міцно трималася у вені, а кров не мала можливості витікати по боках від неї. Після відшарування плаценти її розміщують таким чином, щоб пуповина була направлена вертикально, плацента зверху, а місце венепункції знизу. Це також дасть можливість збільшити об'єм зібраної крові на 10-20 мл.

Провести зважування контейнера з консервованою кров'ю разом з додатковими пристроями. Під час зважування контейнера необхідно звернути увагу на наступне: кількість консерванту дорівнює 20-22 мл, вага мішка об'ємом 350 мл складає 30г (250 мл – 25г), вага сателітних мішків складає по 20 г.

Відразу після завершення процедури забору зразок ПК помістити в термоізоляційний контейнер. Термоізоляційний контейнер з кров'ю необхідно направити у лабораторію з переробки крові протягом 2 годин.

Перед трансфузією пуповинна кров обов'язково обстежується на наявність антитіл до трансмісивних інфекцій відповідно до наказу МОЗ України від 01.08.2005 року № 385 «Про інфекційну безпеку донорської крові та її компонентів».

## **А.4. Ресурсне забезпечення виконання протоколу:**

**А.4.1.1.** Кадрові ресурси: обов'язкова підготовка лікарів та середнього медичного персоналу по технологіях УКПМД

**А.4.1.2.** Матеріально технічне забезпечення згідно таблицю оснащення.

### А.5. Індикатори якості медичної допомоги

№ з/п	Індикатор	Порогове значення	Методика вимірювання (обчислення)	Фактори Впливу
1	Наявність місцевого протоколу «Ведення вагітності та пологів у вагітних з пренатально встановленими вадами серця плода» відповідно рівню перинатальної допомоги закладу.	Так	Наявність місцевого протоколу «Ведення вагітності та пологів у вагітних з пренатально встановленими вадами серця плода» на електронних та /або паперових носіях.	Створення робочої групи з розробки місцевого протоколу.
2	Забезпечення навчання медичного персоналу медико-організаційним технологіям місцевого протоколу.	90-95%	Кількість медичних працівників, які задіяні в виконанні медико-організаційних технологій даного місцевого протоколу і пройшли навчання $\times 100 /$ загальна кількість медичних працівників, які задіяні в виконанні технологій даного протоколу (фізичних осіб).	Наявність наказу по закладу про впровадження місцевого протоколу, забезпечення мотивації медичного персоналу до впровадження технологій протоколу.
3	Наявність можливостей для лабораторно-діагностичного обстеження згідно технологій протоколу.	$\geq 95\%$	Кількість обов'язкових, згідно протоколу, діагностичних обстежень, умови для виконання яких створені в закладі $\times 100 /$ кількість обов'язкових згідно протоколу діагностичних досліджень.	Забезпечення діагностичним обладнанням згідно таблицю оснащення. Розробка функціонально-організаційних алгоритмів виконання протоколу.
4	Наявність сучасного медичного обладнання для надання кваліфікованої допомоги вагітним,	$\geq 95\%$	Кількість наявного сучасного медичного обладнання $\times 100 /$ кількість передбаченого табелем оснащення сучасного медичного обладнання.	Залучення позабюджетних джерел для придбання необхідного медичного

	роділлям і породіллям з пренатально встановленими вадами серця плода.			обладнання, участь у міжнародних проєктах, державних і обласних програмах.
5	Охоплення УЗД обстеженням вагітних	$\geq 98\%$	Кількість вагітних з факторами ризику щодо наявності ВВС плода, які пройшли УЗД у 3ОЗ II-III рівнів перинатальної допомоги X100/ загальна кількість вагітних з підозрою на ВВС плода.	Проведення моніторингу впровадження клінічних настанов, клінічного аудиту.
6	Охоплення ЕхоКГ плода у вагітних.	$\geq 80\%$	Кількість вагітних з підозрою на ВВС плода, які пройшли ЕхоКГ X100/ загальна кількість вагітних з підозрою на ВВС плода.	Проведення моніторингу впровадження клінічних протоколів, клінічного аудиту.
7	Охоплення обстеженням на трансмісивні інфекції	$\geq 95\%$	Кількість вагітних з пренатально виявленими критичними ВВС у плода, яким проведено обстеження на трансмісивні інфекції X 100/загальна кількість вагітних з пренатально виявленими критичними ВВС у плода	Проведення моніторингу впровадження клінічних протоколів, клінічного аудиту
8	Консультавання вагітної з пренатально виявленою критичною ВВС у плода.	$\geq 95\%$	Кількість вагітних з пренатально виявленими критичними ВВС у плода, яким проведено консультавання X 100/ загальна кількість вагітних з пренатально виявленими критичними ВВС у плода.	Навчання персоналу технології консультавання, мотивації медичного персоналу до впровадження технологій протоколу.
9	Питома вага вагітних з пренатально	$\geq 90\%$	Кількість вагітних з пренатально виявленими	

	виявленими критичними ВВС у плода, які були розроджені у ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги.		критичними ВВС у плода, які були розроджені у ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги X 100/ загальна кількість вагітних з пренатально виявленими критичними ВВС у плода.	
10	Охоплення новонароджених пульсоксиметрією.	$\geq 95\%$	Кількість новонароджених з асимптоматичною (не підтвердженою пренатально) ВВС, яким у перші 24 години після народження проведена пульсоксиметрія X100/ загальна кількість вибувших новонароджених з асимптоматичною ВВС.	Проведення моніторингу впровадження клінічних протоколів, клінічного аудиту, наявність маршруту пацієнтів.
11	Охоплення новонароджених з критичною ВВС консультацією кардіохірурга.	$\geq 95\%$	Кількість новонароджених з підтвердженою критичною ВВС, яким у перші 6 годин після народження проведена консультація кардіохірурга X100/ загальна кількість вибувших новонароджених з підтвердженою критичною ВВС.	Наявність локального протоколу з маршрутом пацієнтів.
12	Летальність новонароджених з критичними ВВС	$\leq 20\%$	Кількість новонароджених з підтвердженою критичною ВВС, які померли перші 28 днів життя (незалежно від місця смерті) X100/ загальна кількість вибувших новонароджених з підтвердженою критичною ВВС	Наявність локального протоколу з маршрутом пацієнтів, навчання персоналу технологіям клінічного протоколу, проведення клінічного аудиту

### **Б. Бібліографія**

1. Куркевич А.К., Бойко О.П., Стогова О.В., Артеменко Є.О.,

Ханенова В.А., Руденко Н.М., Ємець І.М. Перинатальна тактика ведення вагітності при підозрі на вроджену ваду серця. Серцево-судинна хірургія. Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. – 2008. – Вип.16: С. 248-251.

2. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування: монографія / О.В. Дольницький, В.О. Галаган, О.В. Ромадіна. – К., 2009. – 1040 с.

3. Marijke Jansen, Anneke Brand, Jeannette S. von Lindern, Sicco Scherjon, and Frans J. Walther Potential use of autologous umbilical cord blood red blood cells for early transfusion needs of premature infants. TRANSFUSION 2006;46:1049-1056.

4. NetCord-FACT International Standards for Cord Blood Collection, Banking, and Release for Administration, fourth edition, 2010.

5. C. M. Khodabux1 & A. Brand, The use of cord blood for transfusion purposes: current status. Vox Sanguinis (2009) 97, 281–293.

6. Brune T, Garritsen H, Witteler R, Schlake A, Wüllenweber J, Louwen F, Jorch G, Harms E., Autologous placental blood transfusion for the therapy of anaemic neonates. Biol Neonate. 2002;81(4):236-43.

7. Bazuaye G.N., Enosoleoase M.E. and Awodu O.A., Cord blood transfusion: an alternative to adult blood transfusion. World journal of Medical Sciences 4 (2): 151-155,2009.

8. SOGC CLINICAL PRACTICE GUIDELINES, No 156, March 2005 Umbilical Cord Blood Banking: Implications for Perinatal Care Providers.

9. Наказ МОЗ України від 28 грудня 2003 року № 620 «Про організацію надання акушерсько-гінекологічної та неонатологічної допомоги в Україні»

10. Наказ МОЗ України від 03.11.2008 року № 624 « Про внесення змін до наказу МОЗ України від 15 грудня 2003 року №582 « Про затвердження клінічних протоколів з акушерської та гінекологічної допомоги», наказу МОЗ від 31.12.2004 року № 676 «Про затвердження клінічних протоколів з акушерської та гінекологічної допомоги».

11. Наказ МОЗ України від 09.06.2003 року №255 «Про затвердження методичних рекомендацій щодо застосування швидких тестів для перевірки крові на антитіла до ВІЛ, облікової форми №498/о та інструкції щодо її заповнення».

12. Наказ МОЗ України № 620 від 29.12.2003 року «Про організацію надання стаціонарної акушерсько-гінекологічної та неонатологічної допомоги в Україні».

13. Наказ МОЗ України № 641/84 від 31.12.2003 «Про удосконалення медико-генетичної допомоги в Україні».

14. Yagel S, Silverman NH, Gembruch U. Fetal Cardiology. Taylor&Francis, 2005. – P. 1-593.

15. Buzzard CJ. Implementation of a fetal cardiology comprehensive program at a moderate sized University Medical Center. Progress in Pediatric

Cardiology. – 2005. – V.20: 39– 44.

16. Donaghue D, Rychik J. The fetal heart program: A multidisciplinary practice model for the fetus with congenital heart disease. Progress in Pediatric Cardiology. – 2006. – V.22: 129 – 133.

**Директор Департаменту реформ та  
розвитку медичної допомоги**

**М.Хобзей**

Додаток 1  
до Клінічного протокол з акушерської  
допомоги «Ведення вагітності та  
пологів у вагітних із пренатально  
встановленими вродженими вадами  
серця плода»

**Примірний протокол пренатальної ехокардіографії  
вагітним з групи високого ризику або при підозрі на ваду серця  
на II рівні надання медичної допомоги у плода**

**Ультразвукове дослідження серця плода**

Дата обстеження: \_\_\_\_\_

ПІБ вагітної: \_\_\_\_\_

Домашня адреса: \_\_\_\_\_

Тел. \_\_\_\_\_ Вік: \_\_\_\_\_ Дата народження: \_\_\_\_\_

Вагітність: \_\_\_\_\_ Пологи: \_\_\_\_\_ Термін вагітності: \_\_\_\_\_

Акушерський анамнез: \_\_\_\_\_

Причина обстеження: \_\_\_\_\_

Особливості обстеження: \_\_\_\_\_

Розміщення серця: \_\_\_\_\_

Зрізи серця:

- |                          |     |                                    |                          |     |
|--------------------------|-----|------------------------------------|--------------------------|-----|
| <input type="checkbox"/> | так | чотирикамерний зріз                | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | п'ятикамерний зріз                 | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз вихідного тракту ЛШ           | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз вихідного тракту ПШ           | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз по короткій осі на рівні АК   | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз трьох судин                   | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз дуги протоки                  | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз дуги аорти                    | <input type="checkbox"/> | ні; |
| <input type="checkbox"/> | так | зріз порожнистих вен по довгій осі | <input type="checkbox"/> | ні; |

Камери серця: \_\_\_\_\_

Клапани серця: \_\_\_\_\_

Хід магістральних судин \_\_\_\_\_

Аорта \_\_\_\_\_

Легенева артерія \_\_\_\_\_

Порожністі вени: \_\_\_\_\_ Легеневі вени: \_\_\_\_\_

Скоротлива здатність міокарду: \_\_\_\_\_

Ритм серця: \_\_\_\_\_ Частота скорочень: \_\_\_\_\_

Відкрите овальне вікно: \_\_\_\_\_ Артеріальна протока: \_\_\_\_\_

Дуга аорти: \_\_\_\_\_

Особливості: \_\_\_\_\_

Висновок: \_\_\_\_\_

---

Рекомендації: \_\_\_\_\_

---

Лікар:



Додаток 2  
до Клінічного протокол з акушерської  
допомоги «Ведення вагітності та  
пологів у вагітних із пренатально  
встановленими вродженими вадами  
серця плода»

**Чинники, за якими формуються групи високого ризику щодо  
народження дітей з ВВС**

<b>Плодові чинники</b>	<b>Материнські чинники</b>	<b>Спадкові чинники</b>
<p>1. Позасерцеві аномалії (пупкова кила, атрезія 12-палої кишки, розколина хребта, єдина артерія пуповини, вади сечостатевої системи, вади ЦНС та ін.);</p> <p>2. Хромосомні аномалії;</p> <p>3. Потовщений у 1-му триместрі вагітності комірцевий простір плода;</p> <p>4. Неімунна водянка плода;</p> <p>5. Аритмії;</p> <p>6. Багатоплодовість та синдром близнюкового перетікання</p>	<p>1. Метаболічні захворювання (фенілкетонурія та ін.);</p> <p>2. Аутоімунні захворювання (системний червоний вовчак та ін.);</p> <p>3. Вплив тератогенів (аналоги вітаміну А, протисудомні/протиепілептичні препарати, алкоголь, наркотичні препарати, препарати літію та ін.);</p> <p>4. Вплив інгібіторів синтетази простагландинів (індометацин, піроксикам, ібупрофен, ацетил-саліцилова кислота в дозі &gt; 100мг/доб, ін.);</p> <p>5. Краснуха;</p> <p>6. Цукровий діабет</p> <p>7. Запліднення внаслідок ДРТ.</p>	<p>1. ВВС у одного із батьків;</p> <p>2. ВВС в однієї з дитини;</p> <p>3. Спадкові сімейні хвороби: синдром Нунана, синдром Ді Джорджі; синдром Марфана та ін.</p>

Додаток 3  
до Клінічного протокол з акушерської  
допомоги «Ведення вагітності та  
пологів у вагітних із пренатально  
встановленими вродженими вадами  
серця плода»

**Перелік ВВС не сумісних із життям рекомендованих до переривання  
вагітності у терміні до 22 тижнів вагітності**

1. Синдром гіпоплазії лівих відділів серця.
2. Єдиний шлуночок за правим типом або в складі гетеротаксичного синдрому.
3. Критичний аортальний стеноз з вираженою систолічною дисфункцією лівого шлуночка і ознаками фіброеластозу.
4. Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою при наявності коронарно-шлуночкових фістул.
5. Атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки при наявності великих аорто-легеневих колатеральних артерій (особливо при підозрі на синдром Ді-Джорджі).
6. Аномалія Ебштейна або дисплазія тристулкового клапана з вираженою тристулковою недостатністю.
7. Повний перерив дуги аорти при підозрі на синдром Ді-Джорджі
8. Загальний артеріальний стовбур з вираженою дисфункцією загального артеріального клапана.
9. Поєднання складної вади серця (тетрада Фалло, загальний артеріальний стовбур, повна атріо-вентрикулярна комунікація, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка) з хромосомною патологією (синдром Дауна, синдром Едвардса, синдром Патау, синдром Ді-Джорджі).