DOI: https://doi.org/10.17816/aog641762

Ведение беременности и родов у женщин с врождёнными пороками сердца плода: актуальные вопросы и возможности на современном этапе

И.О. Бедоева[1], Л.К. Пагиева[1], М.Т. Шамсуева[1], Ю.П. Немкова[2], М.М. Шигалугова[1], Б.И. Плиева[1], М.В. Кудзиева[1], А.М. Кирейчев[2], Д.Е. Канбекова[3], И.И. Абрамов[4], В.В. Кортиева[5], М.В. Устинова[6], З.М. Магомедова[7]

[1] Северо-Осетинская государственная медицинская академия, Владикавказ, Россия;
[2] Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;
[3] Башкирский государственный медицинский университет, Уфа, Россия;
[4] Тульский государственный университет, Тула, Россия;
[5] Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия;
[6] Кубанский государственный медицинский университет, Краснодар, Россия;
[7] Дагестанский государственный медицинский университет, Махачкала, Россия

АННОТАЦИЯ

В настоящее время врождённые пороки сердца занимают лидирующие позиции по распространённости в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной их смерти. По разным данным, показатели распространённости врождённых пороков сердца у детей значительно варьируют и составляют от 4 до 50 случаев на 1000 живорождённых. С учётом относительной редкости формирования серьёзных врождённых пороков сердца и отсутствия междисциплинарного сотрудничества по этому вопросу в прошлом исследования в области перинатальной кардиологической помощи часто ограничиваются сериями небольших случаев или исследованиями в одном учреждении. Цель обзора — проанализировать современные литературные данные, посвящённые последним достижениям в области перинатального ведения плода и новорождённых с врождёнными пороками сердца, включая новые подходы к внутриутробной диагностике, ведению дородового периода и периода в родильном зале, а также представить рекомендации по улучшению доступности медицинской помощи с определением направления будущих исследований. Алгоритм поиска публикаций включал использование следующих ключевых слов и их сочетаний на русском и английском языках: «врождённые пороки сердца», «ВПС», «фетальная кардиология», «внутриутробная визуализация», «фетальная хирургия», «congenital heart defects», «CHD», «fetal cardiology», «intrauterine imaging», «fetal surgery». Стремительный прогресс в кардиологической диагностике плода, перинатальном наблюдении за матерью и плодом и внутриутробных хирургических вмешательствах в значительной степени повлиял на течение беременности и послеродовые исходы у пар «мать–новорождённый с врождённым пороком сердца». Ранняя эхокардиография плода и протокольный акушерский скрининг используются для более раннего выявления беременностей, осложнённых врождёнными пороками сердца, опробуются новые подходы к пренатальному консультированию, а для стандартизации кардиологической помощи плоду используются алгоритмы, ориентированные на перинатальную многопрофильную поддержку семьи и ведение родов.

Ключевые слова: врождённые пороки сердца; фетальная кардиология; внутриутробная визуализация; фетальная хирургия; мультидисциплинарный подход.

Как цитировать:
Бедоева И.О., Пагиева Л.К., Шамсуева М.Т., Немкова Ю.П., Шигалугова М.М., Плиева Б.И., Кудзиева М.В., Кирейчев А.М., Канбекова Д.Е., Абрамов И.И., Кортиева В.В., Устинова М.В., Магомедова З.М. Ведение беременности и родов у женщин с врождёнными пороками сердца плода: актуальные вопросы и возможности на современном этапе // Архив акушерства и гинекологии им. В.Ф. Снегирёва. 2025. Т. 12, № 1. С. 27–40.
DOI: https://doi.org/10.17816/aog641762

Рукопись получена: 10.11.2024 **Рукопись одобрена**: 06.12.2024 **Опубликована online**: 24.02.2025

ЭКО • ВЕКТОР
Распространяется на условиях лицензии CC BY-NC-ND 4.0 International
© Эко-Вектор, 2025

DOI: https://doi.org/10.17816/aog641762

Pregnancy and delivery management in women with congenital heart defects in the fetus: challenges and contemporary approaches

Irina O. Bedoeva[1], Lika K. Pagieva[1], Medina T. Shamsueva[1], Yulia P. Nemkova[2], Milana M. Shigalugova[1], Bella I. Plieva[1], Mariya V. Kudzieva[1], Aleksey M. Kireychev[2], Darya E. Kanbekova[3], Igor I. Abramov[4], Victoria V. Kortieva[5], Milena V. Ustinova[6], Zirifa M. Magomedova[7]

[1] North-Ossetian State Medical Academy, Vladikavkaz, Russia;
[2] N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;
[3] Bashkir State Medical University, Ufa, Russia;
[4] Tula State University, Tula, Russia;
[5] Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia;
[6] Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia;
[7] Dagestan State Medical University, Makhachkala, Russia

ABSTRACT

Congenital heart defects are the most prevalent developmental anomalies in children and remain a leading cause of infant mortality. According to various sources, the prevalence of congenital heart defects in children varies widely, ranging from 4 to 50 cases per 1000 live births. Given the relative rarity of severe congenital heart defects and the historical lack of interdisciplinary collaboration in this area, research on perinatal cardiac care has often been limited to small case series or single-center studies. The aim of this review is to analyze recent literature on advancements in the perinatal and postnatal management of fetuses and newborns with congenital heart defects, including novel approaches to prenatal diagnosis, antenatal, intrapartum, and neonatal care, as well as to provide recommendations for enhancing accessibility of specialized care and outlining future research directions. A systematic search for publications was conducted using the following keywords and their combinations in both Russian and English: *врождённые пороки сердца / congenital heart defects, ВПС/CHD, фетальная кардиология / fetal cardiology, внутриутробная визуализация / intrauterine imaging, фетальная хирургия / fetal surgery.* Rapid advancements in fetal cardiac diagnostics, perinatal maternal–fetal monitoring, and in utero surgical interventions have significantly impacted pregnancy outcomes and neonatal prognosis in mother–newborn dyads affected by congenital heart defects. Early fetal echocardiography and routine obstetric screening have enhanced the early detection of pregnancies complicated by congenital heart defects. Novel approaches to prenatal counseling are being explored, and standardized algorithms are being developed to optimize fetal cardiac care, ensuring multidisciplinary perinatal support for families and labor management.

Keywords: congenital heart defects; fetal cardiology; intrauterine imaging; fetal surgery; multidisciplinary approach.

To cite this article:
Bedoeva IO, Pagieva LK, Shamsueva MT, Nemkova YuP, Shigalugova MM, Plieva BI, Kudzieva MV, Kireychev AM, Kanbekova DE, Abramov II, Kortieva VV, Ustinova MV, Magomedova ZM. Pregnancy and delivery management in women with congenital heart defects in the fetus: challenges and contemporary approaches. *V.F. Snegirev Archives of Obstetrics and Gynecology.* 2025;12(1):27–40. DOI: https://doi.org/10.17816/aog641762

Received: 10.11.2024 **Accepted**: 06.12.2024 **Published online**: 24.02.2025

ECO•VECTOR
The article can be used under the CC BY-NC-ND 4.0 International License
© Eco-Vector, 2025

DOI: https://doi.org/10.17816/aog641762

胎儿先天性心脏病的孕产管理：当前挑战与现代医学的发展趋势

Irina O. Bedoeva[1], Lika K. Pagieva[1], Medina T. Shamsueva[1], Yulia P. Nemkova[2], Milana M. Shigalugova[1], Bella I. Plieva[1], Mariya V. Kudzieva[1], Aleksey M. Kireychev[2], Darya E. Kanbekova[3], Igor I. Abramov[4], Victoria V. Kortieva[5], Milena V. Ustinova[6], Zirifa M. Magomedova[7]

[1] North-Ossetian State Medical Academy, Vladikavkaz, Russia;
[2] N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;
[3] Bashkir State Medical University, Ufa, Russia;
[4] Tula State University, Tula, Russia;
[5] Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia;
[6] Kuban State Medical University, Krasnodar, Russia;
[7] Dagestan State Medical University, Makhachkala, Russia

摘要

先天性心脏病目前在儿童出生缺陷中占据首位，并仍然是儿童死亡的主要原因。据不同统计数据，儿童先天性心脏病的发病率差异较大，范围为每1000例活产儿中4至50例。由于严重先天性心脏病相对少见，并且过去缺乏跨学科合作，围产期心脏病学的研究往往局限于小规模病例系列或单中心研究。本综述的目的是分析现有文献中关于先天性心脏病胎儿及新生儿围产期管理的最新进展，包括胎儿期诊断的新方法、产前及分娩期管理策略，并提出改善医疗可及性的建议，同时明确未来研究方向。文献检索在电子数据库（PubMed、Google Scholar）中进行，使用的关键词及其组合（俄文和英文）包括："врождённые пороки сердца / congenital heart defects"（先天性心脏病）、"ВПС / CHD"（先心病）、"фетальная кардиология / fetal cardiology"（胎儿心脏病学）、"внутриутробная визуализация / intrauterine imaging"（宫内影像学）、"фетальная хирургия / fetal surgery"（胎儿外科）。胎儿心脏病学诊断技术的快速发展、围产期母胎监测的改进以及宫内手术的进步，对"母亲-先天性心脏病新生儿"群体的妊娠过程及产后结局产生了重要影响。胎儿超声心动图和标准化产科筛查有助于更早发现受先天性心脏病影响的妊娠，并推动产前咨询方式的改进。此外，以围产期多学科家庭支持及分娩管理为核心的胎儿心脏病学护理标准化方案正在逐步推广应用。

关键词：先天性心脏病；胎儿心脏病学；宫内影像学；胎儿外科；多学科协作。

引用本文:
Bedoeva IO, Pagieva LK, Shamsueva MT, Nemkova YuP, Shigalugova MM, Plieva BI, Kudzieva MV, Kireychev AM, Kanbekova DE, Abramov II, Kortieva VV, Ustinova MV, Magomedova ZM. 胎儿先天性心脏病的孕产管理：当前挑战与现代医学的发展趋势. *V.F. Snegirev Archives of Obstetrics and Gynecology.* 2025;12(1):27–40. DOI: https://doi.org/10.17816/aog641762

收到: 10.11.2024 **接受**: 06.12.2024 **发布日期**: 24.02.2025

ECO•VECTOR
The article can be used under the CC BY-NC-ND 4.0 International License
© Eco-Vector, 2025

ОБОСНОВАНИЕ

В настоящее время врождённые пороки сердца (ВПС) занимают лидирующие позиции по распространённости в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной их смерти. По разным данным, показатели распространённости ВПС у детей значительно варьируют и составляют от 4 до 50 случаев на 1000 живорождённых [1]. В то время как большинство случаев ВПС хорошо переносятся внутриутробно, в 20% случаев может наступить гибель плода [2], существует повышенный риск негативных исходов беременности, включая преждевременные роды и неврологические осложнения [3, 4]. Возможные неблагоприятные последствия привели к усилению выявления и контроля ВПС во время беременности с целью достижения максимального послеродового успеха. В последние годы стремительный прогресс в области внутриутробной визуализации и фетальной хирургии даёт возможность корректировать течение ВПС [5–7]. На сегодняшний день кардиохирургия плода является многопрофильной областью, способствующей более раннему пониманию сердечно-сосудистых заболеваний плода, влияющей на послеродовые исходы у новорождённых. Тем не менее при относительной редкости формирования серьёзных ВПС и отсутствии междисциплинарного сотрудничества по этому вопросу в прошлом исследования в области перинатальной кардиологической помощи часто ограничиваются сериями небольших случаев или исследованиями в одном учреждении. Таким образом, дальнейший прогресс в комплексных исследованиях и ведении ВПС плода потребует продолжения междисциплинарного сотрудничества между разными учреждениями для оптимизации исходов и доступа к медицинской помощи.

Цель исследования. Анализ современных литературных данных, посвящённых последним достижениям в области перинатального ведения плодов и новорождённых с ВПС, включая новые подходы к внутриутробной диагностике, ведению дородового периода и периода в родильном зале, а также представление рекомендаций по улучшению доступности медицинской помощи и определению направления будущих исследований.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Авторы провели поиск публикаций в электронных базах данных PubMed и eLibrary. Алгоритм поиска включал использование следующих ключевых слов и их сочетаний на русском и английском языках: «врождённые пороки сердца», «ВПС» И «фетальная кардиология»/«внутриутробная визуализация»/«фетальная хирургия»; «congenital heart defects»/«CHD» AND «fetal cardiology»/«intrauterine imaging»/«fetal surgery». Авторы независимо друг от друга анализировали названия и аннотации статей, после чего извлекали полный текст релевантных исследований. В обзор включали экспериментальные и клинические исследования, соответствующие теме настоящего обзора, опубликованные на русском и английском языках.

Публикации отбирали в соответствии с рекомендациями PRISMA. Все соответствующие статьи, опубликованные до сентября 2024 г., были включены в настоящий обзор. В результате поиска извлечено 3157 публикаций из PubMed и 1416 — из eLibrary. Дубликаты и неполнотекстовые версии статей были исключены.

Авторы независимо друг от друга оценили названия и аннотации всех выявленных публикаций. Полный текст потенциально подходящих публикаций вычитывали для окончательного отбора. Разногласия между авторами разрешали путём консенсуса. Алгоритм поиска представлен на рис. 1.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Пренатальная диагностика состояния сердца плода

Роль пренатальной диагностики ВПС в исходах беременности

Исследования, оценивающие влияние пренатальной диагностики ВПС на смертность, особенно при дуктус-зависимых ВПС, противоречивы. Популяционное исследование M.E. Oster и соавт. [8] выявило более высокие показатели смертности у новорождённых с пренатально установленным диагнозом ВПС. Авторы выдвинули гипотезу, что пренатальная диагностика позволяет выявить сложных пациентов с высоким риском, однако они не учитывали тех, у кого ВПС не был диагностирован на момент смерти. В ходе метаанализа, проведённого B.J. Holland и соавт. [9], выявлена повышенная смертность у пациентов с постнатальным диагнозом ВПС,

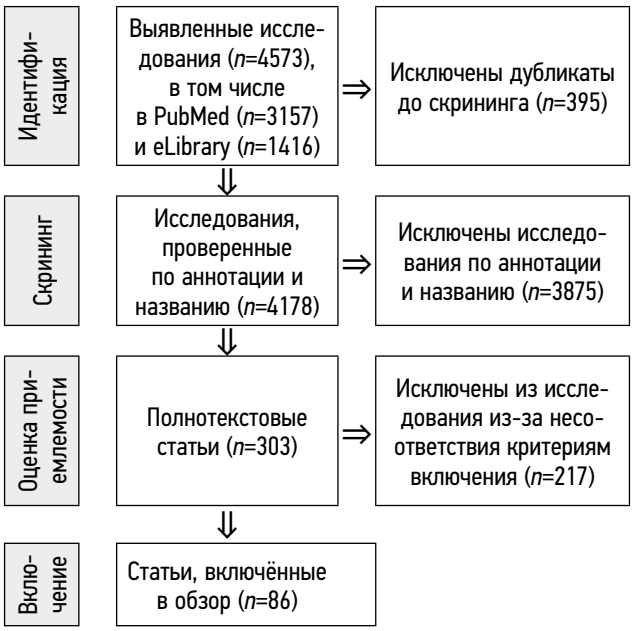

Рис. 1. Алгоритм поиска исследований.

особенно в предоперационном периоде. Другие исследования не выявили разницы в смертности между пренатальным и постнатальным установлением диагноза ВПС в предоперационном или послеоперационном периоде [4, 10]. Однако мешающие факторы приводят к заметной предвзятости при отборе, включая более высокую вероятность тяжёлого течения заболевания у новорождённых с пренатальным диагнозом, а также смерть до обращения в стационар третьего уровня у новорождённых с постнатальным диагнозом ВПС.

Хотя пренатальная диагностика существенно не влияет на смертность плода/новорождённого, многочисленные исследования показали, что пациенты с постнатальным диагнозом ВПС имеют более выраженные клинические проявления в предоперационном периоде, что повышает вероятность неврологических осложнений [4, 11]. Результаты исследований, проведённых W.T. Mahle и соавт. [12] у пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) и S. Peyvandi и соавт. [11] у пациентов с СГЛС и транспозицией магистральных сосудов, продемонстрировали более низкую частоту неврологических осложнений у пациентов с пренатально диагностированным ВПС, включая меньший риск развития комы во время операции и менее тяжёлые предоперационные поражения головного мозга на МРТ. Хотя нет доказательств того, что у пациентов с постнатально диагностированным ВПС показатели смертности выше, одновременное улучшение периоперационной неотложной помощи и хирургического лечения может поставить под сомнение использование смертности в качестве независимого показателя. Необходимы дополнительные исследования для сравнения отдалённой заболеваемости и смертности пациентов с пренатальным и постнатальным выявлением ВПС.

Современные достижения в области визуализации сердца плода

Разработка методов более раннего, чувствительного и точного пренатального скрининга ВПС является важным направлением исследований в области фетальной кардиологии и акушерства. Недавние исследования были сосредоточены на совершенствовании стандартизированного пренатального скрининга и использовании методов кардиологического скрининга в первом триместре беременности. Кардиологический скрининг плода показан при всех беременностях и обычно проводится во время акушерского обследования на сроке 18–22 недели беременности [13]. Текущие рекомендации, включая междисциплинарные, опубликованные в 2018 г. AIUM (American Institute of Ultrasound in Medicine), ACR (American College of Radiology), ACOG (American College of Obstetricians and Gynecologists), SMFM (Society for Maternal-Fetal Medicine) и SRU (Society of Radiologistin Ultrasound), а также рекомендации, опубликованные в 2022 г. ISUOG (The International Society of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology), рекомендуют проводить кардиологический скрининг плода, включая анализ ритма, размера/положения сердца, оценку камер и выходных трактов желудочков [14, 15]. Обновлённые клинические рекомендации ISUOG (The International Society of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology) 2023 г. также рекомендуют проведение УЗИ с допплерографией [16]. Пациентки, у которых на УЗИ были выявлены значимые факторы риска для матери/плода или имеются опасения по поводу ВПС, должны быть направлены к фетальному кардиологу для эхокардиографии плода. Данное исследование включает в себя дополнительную оценку межжелудочковой перегородки, верхней и нижней полых вен, протоков и аортальных дуг [16, 17]. В то время как первичная эхокардиография плода у лиц с высоким риском развития ВПС рекомендуется в период между 18 и 22 неделями беременности [16, 18, 19], пациентки с подозрением на ВПС по данным акушерского УЗИ должны быть направлены на более раннее обследование.

Большинство беременностей, сопровождающихся формированием ВПС у плода, происходят у пациенток из группы низкого риска, что подчёркивает важность тщательного скрининга [20]. Рутинный акушерский скрининг предоставляет практически универсальную возможность оценить наличие ВПС. Использование стандартных скрининговых позиций значительно расширилось. Только при четырёхкамерной позиции выявляется 30–60% ВПС [21], в то время как дополнительное исследование выводящих трактов желудочков увеличивает чувствительность до 60–90% [22]. Усовершенствование знаний врачей и дополнительные возможности кардиологического скрининга улучшили пренатальное выявление ВПС [18, 23], однако в реальной клинической практике эффективность стандартизированных протоколов скрининга остается ниже идеальной [24, 25]. Дальнейшее улучшение выявления пороков ограничено особенностями отдельно взятого медицинского учреждения, объёмом и опытом работы с ВПС у плода, а также существующими различиями в медицинском обслуживании пациентов и доступе к медицинской помощи [23].

В настоящее время активно изучаются новые подходы, включая использование искусственного интеллекта, для улучшения пренатального выявления и скрининга ВПС [26]. В недавнем исследовании, проведённом T.G. Day и соавт. [27], сравнивалась производительность модели искусственного интеллекта с текущей программой скрининга для выявления СГЛС. По результатам исследования модель искусственного интеллекта показала более низкую эффективность. В качестве альтернативы была предложена универсальная эхокардиография плода, однако соображения экономической эффективности, распределения ресурсов и доступности медицинской помощи являются существенными препятствиями для этого предложения [23]. Для улучшения кардиодиагностики плода необходимо продолжать исследования в области пренатального выявления ВПС и разработки новых подходов к повышению чувствительности акушерского скрининга.

Исторически сложилось так, что эхокардиография плода на ранних сроках беременности ограничена разрешающей способностью оборудования и технологиями. Однако последние достижения в области ультразвуковой визуализации, включая цветное допплеровское картирование, высокочастотные датчики с высоким разрешением и 3D/4D-эхокардиографию [28], а также улучшение подготовки и опыт специалистов в области функциональной диагностики позволили рассмотреть возможность более раннего и широкого скрининга сердца, что облегчает своевременный доступ к специализированной кардиологической диагностике плода, а также способствует выбору правильной тактики ведения беременности и родов. Несколько небольших исследований, в которых оценивалась возможность ранней эхокардиографии плода у пациенток из групп высокого риска, продемонстрировали 60–95% чувствительность к ВПС при проведении исследования в конце первого и начале второго триместра [29, 30]. Однако эти исследования проводились в крупных специализированных медицинских центрах, где специалисты прошли подготовку по эхокардиографии плода. В ретроспективном исследовании, опубликованном в 2024 г., рассматривалась возможность кардиологического скрининга в первом триместре беременности во время рутинного акушерского УЗИ в большой популяции плодов с низким риском ВПС в Дании [31]. Из общего числа пациенток 85% прошли полное обследование сердца, но только у 25% ВПС был диагностирован в течение первого триместра [31]. Дополнительные исследования, оценивающие ранний акушерский скрининг в группах низкого риска, показывают, что частота выявления составляет 50–70% на сроке 11–14 недель беременности с использованием различных протоколов исследования [32, 33].

Современные клинические руководства по визуализации содержат различные рекомендации относительно кардиологического скрининга в первом триместре беременности, учитывая известные технические ограничения и требования специалистов. ISUOG рекомендует рассмотреть возможность оценки локальной, 4-камерной и 3-сосудистой проекции в группах низкого риска в течение первого триместра с использованием высокочастотного трансабдоминального датчика для оптимизации разрешения [16, 34]. AIUM предлагает проводить скрининг в первом триместре между 12 неделями 0 днями и 13 неделями 6 днями у пациенток из группы высокого риска или с подозрением на аномалию развития плода [35], AASE признаёт возможность эхокардиографии плода в начале второго триместра, но предлагает повторное обследование на 18–22-й неделе, учитывая трудности проведения всестороннего обследования на ранних сроках беременности [36].

Таким образом, скрининг в первом триместре беременности и ранняя эхокардиография плода дают наилучший результат, если они проводятся в период между 12–16 неделями беременности для выявления ВПС в группах высокого риска или при подозрении на сердечную аномалию. Тем не менее его применимость в реальных клинических условиях ограничена, поскольку показатели выявления остаются ниже, чем на более поздних сроках беременности, а эффективность в настоящее время зависит от опыта врачей [31].

Перинатальная кардиология

Необходим мультидисциплинарный подход к кардиологической помощи плоду, учитывая сложные медицинские и психосоциальные потребности семей с пренатальным диагнозом ВПС. Активное сотрудничество между врачами разных специальностей позволяет планировать место родов, сроки и послеродовое хирургическое вмешательство, однако существует ограниченное количество данных об эффективности мультидисциплинарного ведения [37]. Несмотря на налаженное сотрудничество между специалистами в области фетальной кардиологии и акушерами-гинекологами, привлечение других врачей к оказанию кардиологической помощи плоду не является стандартной практикой. В ходе масштабного обследования 41 отделения интенсивной терапии IV уровня были оценены различия в клинической практике для пациентов с ВПС [38]. Исследование показало, что тип и манера сотрудничества были весьма разнообразными, но только 31% из них регулярно проводили дородовое консультирование с неонатологами [38]. Кроме того, у 86% были медсёстры-координаторы, но только у 69% — социальные работники, у 34% — психологи, у 7% — специалисты паллиативной помощи [38]. Однако исследования показывают, что вовлечение этих специалистов может уменьшить тревожность, улучшить общение и совместное принятие решений [38–40]. Комплексная диагностика и специализированный перинатальный уход за пациентами требуют привлечения многих специалистов, включая акушеров-гинекологов, кардиологов, фетальных и кардиоторакальных хирургов, радиологов, анестезиологов, врачей по паллиативной помощи, медицинских генетиков, психологов, а также социальных работников [41, 42].

Относительная редкость ВПС, различия в методах лечения и барьеры для междисциплинарного сотрудничества создают проблемы при проведении надёжных исследований, поддерживающих разработку комплексных рекомендаций по перинатальной кардиологической помощи [43]. Совсем недавно появились консорциумы (например, Fetal Heart Society) для содействия сотрудничеству в области перинатального ведения и научных исследований [43], а также клинические рекомендации по мультидисциплинарному лечению, разработанные AHA, AIUM и сетью IFMSS/NAFT для диагностики и оптимального ведения пренатально диагностированных ВПС, они направлены на устранение этого недостатка [19, 44]. Рабочая группа по кардиологии плода Европейской ассоциации детской кардиологии разработала руководство по кардиологической практике плода в европейских странах, в котором подчёркивается необходимость

сотрудничества между кардиологами и акушерами-гинекологами для постановки точного диагноза, надлежащего консультирования, чёткой коммуникации, своевременного ведения и лечения, а также продолжения исследований [45]. В нескольких недавних исследованиях оценивались различные мультидисциплинарные протоколы для использования при беременности с ВПС плода. C.K. Wautletet и соавт. [46] использовали мультидисциплинарный протокол для беременных, плод которых имел ВПС (единственный желудочек сердца), чтобы стандартизировать время дородового посещения, скрининга, ведения и узкоспециализированных консультаций. Однако это исследование проводилось в крупном центре со свободным доступом к узкоспециализированным услугам, что ограничивает его обобщаемость. В другом исследовании, проведённом C. Ronai и соавт. [37], оценивалась эффективность мультидисциплинарной модели, которая включала кардиологию плода, неонатологию и генетическое консультирование. Ни одному новорождённому не потребовалось проводить непредвиденное вмешательство, что подтверждает способность модели точно предсказывать послеродовую физиологию и влиять на перинатальное ведение/исходы [37]. Ретроспективное исследование, проведённое консорциумом плода и матери Калифорнийского университета, показало, что стандартизированный план клинической оценки и ведения привёл к более высокой вероятности естественных (61% против 50%) и своевременных (48% против 34%) родов [47].

Мультидисциплинарные модели ведения беременных осуществимы и могут повлиять на результаты, имеющие жизненно важное значение для лечения ВПС. Сотрудничество между фетальными кардиологами, неонатологами, акушерами-гинекологами и другими специалистами ставит во главу угла безопасность как матери, так и младенца, а также уделяет особое внимание нюансам, необходимым для обеспечения качественного наблюдения за плодом с ВПС [48]. Многопрофильные бригады позволяют обеспечить высококвалифицированное ведение беременности, всестороннее и своевременное консультирование, а также постоянную психосоциальную поддержку [38]. Разработка алгоритмов оказания медицинской помощи и согласованных клинических рекомендаций облегчает стандартизированное коллективное дородовое ведение, а также ведение родов с целью снижения материнского риска, улучшения исходов у новорождённых и сокращения расходов на здравоохранение [47, 48]. Будущие исследования должны быть направлены на определение чёткого консенсуса в отношении эффективной междисциплинарной медицинской помощи, а также на рассмотрение путей улучшения её доступности.

Пренатальное консультирование

После постановки диагноза ВПС следующим важным шагом для фетальных кардиологов и акушеров-гинекологов является своевременное и точное консультирование. Консультирование является неотъемлемым компонентом детской кардиологии и требует специальных знаний в области эхокардиографии, физиологии сердца, вариантов пренатального и послеродового лечения, а также долгосрочного ведения больных ВПС и их результатов. Научное заявление AHA от 2014 г. о диагностике и лечении пороков сердца у плода привлекло внимание к важности консультирования и психосоциальной поддержки после постановки диагноза ВПС плода [49]. Кроме того, исследование, проведённое I.A. Williams и соавт. [50], показало, что пренатальная диагностика улучшает понимание родителями неонатального ВПС даже при формальном обучении, подчёркивая влияние, которое играет консультирование в создании основы для информированного участия родителей. Несмотря на жизненно важную роль пренатального консультирования, существует минимальное количество исследований по наиболее эффективным методам консультирования и несколько рекомендаций, подробно описывающих, как подходить к этому вопросу.

В нескольких небольших исследованиях оценивались потребности в пренатальном консультировании с точки зрения родителей, включая восприятие важных тем консультирования и их влияние на фактические знания родителей. В исследованиях A. Kovacevic и соавт. [51, 52] разработан опросник для оценки потребностей родителей в консультировании и обнаружено, что только 45% пациентов считают консультирование успешным. Более конкретно результаты показали, что медицинская информация в процессе общения была сложной для восприятия, однако восприятие могло улучшиться, если бы пациентам предоставляли письменные ресурсы, увеличивали продолжительность консультаций и предоставляли отдельную палату [51, 52]. В небольшом исследовании, проведённом в Швеции E.L. Bratt и соавт. [53], были опрошены родители после пренатального диагностирования ВПС, чтобы оценить содержание консультаций и структурировать темы. Авторы обнаружили, что родители ценят понимание диагноза ВПС, практические рекомендации по родоразрешению и будущей повседневной жизни своего ребёнка, а также возможность общаться с теми, кто находится в аналогичной ситуации. Получение своевременной и понятной информации лично, особенно с помощью наглядного руководства, было крайне важным компонентом [51–54]. Наконец, в исследовании B. Arya и соавт. [55] были опрошены родители детей с ВПС старшего возраста и сравнены их ожидания в отношении пренатального обучения и консультирования с ожиданиями кардиологов. В целом родители неизменно оценивали вопросы обучения как более важные, чем вопросы кардиологии, в то время как наиболее значимые различия были замечены в качестве жизни, включая операции на протяжении всей жизни, необходимость трансплантации, ограничение физических нагрузок и потенциальное развитие ВПС в семье в будущем [55]. Исследования не дают чёткого представления о том, сколько

информации необходимо давать пациентам, слишком подробная информация может привести к повышению тревожности, а недостаточная — повлиять на восприятие диагноза [55]. Однако и родители, и кардиологи считали, что необходимо понимать название заболевания сердца, послеродовые варианты вмешательства, краткосрочную и долгосрочную выживаемость, сопутствующие заболевания и способы обращения за медицинской помощью [55]. Следует отметить, что родители неизменно ценят большой объём информации, особенно в отношении исходов и качества жизни в будущем [53–55].

В двух недавних исследованиях рассматривалась эффективность использования 3D-печати для улучшения практического понимания по сравнению со стандартными методами консультирования [56, 57]. Хотя родители хорошо воспринимают 3D-модели и считают, что они помогают в общении с врачом, эффективность улучшения знаний родителей об анатомии ВПС и хирургических вмешательствах остаётся неоднозначной [56, 57]. Эти исследования указывают на потенциальное использование новых методов для улучшения пренатального консультирования.

Мультидисциплинарный подход играет важнейшую роль в предоставлении информации для принятия клинических решений. Существующая практика предполагает, что консультации должны проводиться специалистами, обладающими опытом пренатальной и послеродовой диагностики и ведения ВПС. При этом следует уделять приоритетное внимание честной и точной картине диагноза и прогноза, а также определять потенциальные варианты лечения и способствовать индивидуальному диалогу с родителями, который будет своевременным и постоянным [54, 58]. Наглядные материалы, такие как диаграммы и модели, помогают оценить уровень понимания заболевания родителями. Кроме того, работа междисциплинарной команды обеспечивает последовательность подхода и предоставляет широкий спектр вспомогательных средств, что способствует достижению поставленных целей [54, 58]. Учитывая его важность, необходимо проводить дальнейшие исследования и разрабатывать рекомендации по внутриутробному кардиологическому консультированию, чтобы повысить его эффективность и обеспечить основу для обучения фетальных кардиологов.

Недавние многочисленные исследования показали, что пренатальное установление диагноза ВПС приводит к усилению материнского стресса во время беременности и в течение нескольких месяцев после родов [59, 60]. Материнский стресс может оказывать негативное воздействие на здоровье плода, влияя на рост и развитие, а также на риск преждевременных родов и постнатальное развитие нервной системы [59, 61, 62]. Несмотря на это, опросы родителей неизменно показывают, что они предпочитают пренатальное установление диагноза, по сравнению с постнатальным [60, 63]. Факторы защиты от материнского стресса/тревоги/депрессии включают социальную поддержку матери со стороны семьи и друзей [61], а также консультации квалифицированных психологов [64].

Ведение родов

Цель мультидисциплинарной перинатальной кардиологической помощи включает в себя оптимальное ведение пары «мать–плод с ВПС». Ключевым компонентом такого ведения является принятие решений о месте, сроках и способе родоразрешения с учётом влияния как на мать, так и на плод. Несмотря на ограниченность данных об эффективности мультидисциплинарного подхода к ведению родов, эта область перинатальной помощи требует тесного взаимодействия между врачами различных специальностей [37].

Сохраняется высокая частота преждевременных родов при беременностях, осложнённых ВПС, как по внутриутробным, так и по материнским показаниям, что оказывает дальнейшее влияние на детскую заболеваемость и смертность [65]. С учётом этого индукция родов или кесарево сечение у плода с пренатально диагностированным ВПС часто согласуются с медицинскими центрами высшего звена и считаются безопасными после 37 недель беременности [66]. Однако анализ доношенных новорождённых с ВПС, родившихся на сроке от 37 до 40 недель беременности, показывает дальнейшее снижение продолжительности пребывания в стационаре, лёгочных осложнений, а также смертности с каждой последующей неделей беременности [49, 66–68]. Эти данные свидетельствуют о том, что заболеваемость и смертность снижаются при более позднем сроке беременности, поэтому родоразрешение по возможности должно проводиться ближе к 40-й неделе беременности. Таким образом, большинство фетальных кардиологов рекомендуют придерживаться выжидательной тактики до 39 недель беременности, чтобы запланировать родоразрешение с целью сведения к минимуму заболеваемость и смертность, а также для обеспечения координации лечения. Следует отметить, что, несмотря на это обобщение, рекомендации, касающиеся родоразрешения, должны быть адаптированы к конкретному ВПС. Например, при определённых типах ВПС, включая аномалию Эбштейна, тетраду Фалло с отсутствием клапана лёгочной артерии или при любом диагнозе с тяжёлой клапанной регургитацией, следует рассматривать родоразрешение до 39 недель, учитывая повышенный риск внутриутробной гибели плода [69].

Исследования, посвящённые способам родоразрешения при беременности с ВПС, включая оценку естественных родов, индукцию родов, плановое кесарево сечение и кесарево сечение после «пробных» родов, не выявили различий по общим показателям по шкале Апгар, продолжительности предоперационной интубации, метаболическому ацидозу, продолжительности госпитализации или смертности [68, 70–74]. Кроме того, исследование пациентов с СГЛС показало отсутствие различий

в потребностях в реанимации в зависимости от способа родоразрешения [71]. Учитывая, что плод с ВПС часто стабилен внутриутробно, проведение «пробных» родов является обоснованным при тщательном наблюдении за матерью/плодом со стороны опытной акушерской бригады и быстром доступе к реанимации новорождённых [71, 72].

При принятии решения о месте родоразрешения необходимо соблюдать баланс между возможностью безопасного наблюдения за матерью и плодом и простотой доступа к стационару третьего уровня. Исследования новорождённых с дуктус-зависимыми ВПС показывают, что родоразрешение вблизи кардиохирургического центра (<10 мин) ассоциировано с более низкой дооперационной смертностью [49, 75]. Однако другое исследование, в котором сравнивалось родоразрешение в специализированном центре с родоразрешением в центрах других типов, не показало различий в смертности новорождённых с дуктус-зависисимыми ВПС [76]. В конечном счёте результаты исследований при рассмотрении неонатальных исходов, связанных с выбором места родоразрешения, неоднозначны. В настоящее время стандартной практикой является рекомендация выбирать место родоразрешения вблизи кардиохирургического центра, но не обязательно в нём. Однако новорождённым, нуждающимся в немедленном послеродовом вмешательстве, например новорождённым с тотальным аномальным дренажом лёгочных вен или СГЛС с открытым овальным отверстием или интактной межпредсердной перегородкой, рекомендуется проводить родоразрешение в специализированном кардиохирургическом центре. В некоторых случаях это требует переезда матери до предполагаемого срока родов. Что касается материнского здоровья, исследования показывают повышенный риск материнской заболеваемости, включая госпитализацию в отделение интенсивной терапии, необходимость переливания крови, незапланированную операцию и перевод в больницу при беременности, осложнённой ВПС у плода, даже после корректировки на известные факторы риска [77]. Это исследование подчёркивает необходимость междисциплинарного обсуждения вопроса о безопасном месте родоразрешения с учётом рисков, связанных с различиями в наблюдении за матерью и новорождённым в конкретных центрах. Совместные протоколы между фетальными кардиологами и акушерами-гинекологами, а также возросший интерес к проведению родоразрешения как можно ближе к медицинским центрам, способным своевременно проводить послеродовые вмешательства, в некоторых странах привели к созданию многопрофильных клиник по ведению таких пациентов. Дальнейшие исследования, оценивающие эффективность этих клиник, в том числе результаты лечения матери и новорождённого, помогут в разработке будущих рекомендаций по ведению родов с ВПС плода.

Одним из аспектов ведения родов, который заслуживает особого внимания, является выбор между ранним и отсроченным пережатием пуповины у новорождённых с ВПС. Польза и риск отсроченного пережатия пуповины были хорошо изучены у здоровых недоношенных детей, однако имеются ограниченные данные о детях с ВПС, у которых повышенная объёмная и концентрационная нагрузка теоретически чревата перегрузкой жидкостью и повышением вязкости крови [78]. Небольшое пилотное рандомизированное контролируемое исследование, опубликованное в 2015 г. C.H. Backes и соавт. [79], в котором приняли участие 30 новорождённых с ВПС в критическом состоянии, показало, что отсроченное пережатие пуповины безопасно и выполнимо. Не было выявлено различий в конкретных параметрах безопасности, включая оценку по шкале Апгар, уровень билирубина, предоперационную смертность и полицитемию, а также послеоперационную заболеваемость [79]. В другом ретроспективном исследовании, проведённом E.L. Fite и соавт. [78], анализ медицинских карт 160 новорождённых с ВПС в критическом состоянии не выявил различий в уровнях гемоглобина до или после родов при отсроченном пережатии пуповины и раннем пережатии пуповины. Эти исследования свидетельствуют о том, что по возможности рекомендуется отсроченное пережатие пуповины, учитывая его профиль безопасности и потенциальную пользу в раннем послеродовом периоде, но необходимы дальнейшие исследования, оценивающие долгосрочные результаты, чтобы подтвердить рекомендации в пользу или против этой практики.

Методы фетальной хирургии

У определённой категории детей с ВПС необходимо кардиохирургическое вмешательство во внутриутробном периоде, что требует своевременного привлечения фетальных кардиологов. Фетальная кардиохирургия представляют собой быстро развивающуюся область лечения ВПС, целью которой является не только улучшение пренатальной/послеродовой выживаемости, но и попытки остановить прогрессирование заболевания [80]. Внутриутробное лечение ВПС в России выполняется только в Санкт-Петербурге в Федеральном центре сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова (единичные операции), в Иркутске и Екатеринбурге. Оценка эффективности и доступности фетальной кардиохирургии на сегодняшний день затруднена, учитывая относительную редкость диагнозов ВПС, поддающихся вмешательству у плода, и ограниченное число медицинских центров, обладающих достаточным объёмом и опытом для достижения оптимального результата [7, 81]. В данной области произошла регионализация медицинской помощи с появлением экспертных центров, специализирующихся на фетальной кардиохирургии [44]. Эти медицинские центры обеспечивают многопрофильное ведение, необходимое для успеха фетальной кардиохирургии, однако их нехватка вызывает проблемы с доступом к оперативному вмешательству [7, 44]. Кроме того, с учётом этого ограничения подчёркивается важность межведомственных консорциумов и реестров для расширения сотрудничества в области

фетальной кардиохирургии, а также для содействия научным исследованиям и прозрачности их результатов [44].

Роль социально-экономических факторов

Доступ к кардиологической помощи для плода, включая пренатальную диагностику, перинатальное ведение и кардиологическое лечение, важен, учитывая тенденцию к институционализации. Социально-экономические факторы являются одним из элементов, который влияет на доступность медицинской помощи, что может привести к неблагоприятным последствиям для матери и ребёнка [82–84]. Исследования, оценивающие взаимосвязь социально-экономических факторов и доступа к фетальной кардиологической помощи, показывают, что высокая социальная уязвимость связана с более поздним скрининговым УЗИ, увеличенным интервалом времени между скрининговым УЗИ и эхокардиограммой плода и в целом с более поздней диагностикой ВПС [82, 83]. Аналогичным образом эти результаты были подтверждены A. Krishnan и соавт. [85], которые обнаружили, что более низкий социально-экономический квартиль связан с более низкими показателями пренатальной диагностики СГЛС и транспозиции магистральных сосудов. Несвоевременная диагностика плода или неспособность выявить критическую стадию ВПС могут помешать безопасному планированию родов и, следовательно, послеродовым исходам. Кроме того, при некоторых типах ВПС потенциальная необходимость в переезде для родоразрешения может создать дополнительные трудности для семьи. Скрининг на социальные детерминанты здоровья на ранних сроках беременности для обеспечения своевременной многопрофильной поддержки и доступа к ресурсам в настоящее время признан важным аспектом медицинской помощи. Кроме того, с учётом выявленной важности этих факторов недавно опубликованный отчёт AHA/ACC содержит определения социальных детерминант здоровья, связанных с кардиологией (SDOH — social determinant of health), а также тщательный обзор конкретных элементов данных, которые полезны в исследованиях при оценке влияния SDOH на индивидуальном, межличностном и общественном уровнях [86]. Этот новый документ обеспечивает стандартизацию для будущих исследований в области SDOH и влияния таких факторов на пренатальное ведение ВПС.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Стремительный прогресс в кардиологической диагностике плода, перинатальном наблюдении за матерью и плодом и внутриутробных хирургических вмешательствах в значительной степени повлиял на течение беременности и послеродовые исходы у пар «мать–плод/новорождённый с ВПС». Ранняя эхокардиография плода и протокольный акушерский скрининг используются для более раннего выявления беременностей, осложнённых ВПС, апробируются новые подходы к пренатальному консультированию, а для стандартизации кардиологической помощи плоду используются алгоритмы, ориентированные на перинатальную многопрофильную поддержку семьи и ведение родов. В то время как кардиохирургические вмешательства у плода эффективны только для небольшой группы пациентов с ВПС, а доступ к медицинской помощи остаётся в ограниченном числе специализированных учреждений третьего уровня, расширение доступа к другим аспектам кардиохирургии плода открывает возможности для улучшения исходов при ВПС как до, так и после рождения. Будущий прогресс потребует совместного междисциплинарного сотрудничества между различными учреждениями для стимулирования исследований, оптимизации результатов лечения ВПС и обеспечения высококачественной и доступной кардиологической помощи для плода.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. И.О. Бедоева, Л.К. Пагиева — сбор и анализ литературных данных, научное редактирование рукописи; М.Т. Шамсуева, Ю.П. Немкова — сбор и анализ литературных данных, написание рукописи; М.М. Шигалугова — анализ литературных данных, редактирование текста рукописи; Б.И. Плиева — анализ данных, редактирование и утверждение текста; М.В. Кудзиева — написание рукописи, извлечение и анализ литературных данных; А.М. Кирейчев — редактирование текста статьи, анализ литературных данных; Д.Е. Канбекова — сбор литературных данных, написание текста статьи; И.И. Абрамов — утверждение финального варианта рукописи, редактирование текста статьи; В.В. Кортиева — анализ литературных данных, помощь в написании статьи; М.В. Устинова, З.М. Магомедова — анализ литературных данных, помощь в написании статьи, редактирование и утверждение финального варианта статьи. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования. Поисково-аналитическая работа выполнена в рамках межвузовского взаимодействия по научному кружку кафедры акушерства и гинекологии № 1 Башкирского государственного медицинского университета.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ADDITIONAL INFORMATION

Authors' contribution. I.O. Bedoeva, L.K. Pagieva: collection and analysis of literary data, scientific editing of the manuscript; M.T. Shamsueva, Yu.P. Nemkova: collection and analysis of literary data, writing the manuscript; M.M. Shigalugova: analysis of literary data, editing the text of the manuscript; B.I. Plieva: data analysis,

editing and approval of the text; M.V. Kudzieva: writing a manuscript, extracting and analyzing literary data; A.M. Kireychev: editing the text of the article, analyzing literary data; D.E. Kanbekova: collecting literary data, writing the text of the article; I.I. Abramov: approval of the final version of the manuscript, editing the text of the article; V.V. Kortieva: analysis of literary data, assistance in writing the article; M.V. Ustinova, Z.M. Magomedova: analysis of literary data, assistance in writing the article, editing and approval of the final version of the article. All authors confirm that their authorship meets the international ICMJE criteria (all authors have made a significant contribution to the development of the concept, research and preparation of the article, read and approved the final version before publication).

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding. The study was carried out within the framework of interuniversity cooperation in the scientific community of the Department of Obstetrics and Gynecology No. 1 of the Bashkir State Medical University.

Disclosure of interest. The authors declares that there are no obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | REFERENCES

1. Saperova EV, Vahlova IV. Congenital heart diseases in children: incidence, risk factors, mortality. *Current Pediatrics*. 2017;16(2):126–133. doi: 10.15690/vsp.v16i2.1713 EDN: YRGVRT
2. Ziganshin AM, Nizamutdinova RI, Nagimova EM, Khalitova RSh. Risk factors of intrauterine fetal death. *Russian Bulletin of Obstetrician-Gynecologist.* 2023;23(2):4752. doi: 10.17116/rosakush20232302147 EDN: VZXJVN
3. Rudaeva EV, Mozes VG, Kashtalap VV, et al. Congenital heart disease and pregnancy. *Fundamental and Clinical Medicine*. 2019;4(3):102–112. doi: 10.23946/2500-0764-2019-4-3-102-112 EDN: EAKKTS
4. Colaco SM, Karande T, Bobhate PR, et al. Neonates with critical congenital heart defects: Impact of fetal diagnosis on immediate and short-term outcomes. *Ann Pediatr Cardiol*. 2017;10(2):126–130. doi: 10.4103/apc.APC_125_16
5. Aksenov AN, Bocharova II, Troitskaia MV, et al. The effect of surgical correction of congenital heart defects in mothers on the health status of their newborns. *Russian Bulletin of Obstetrician-Gynecologist.* 2020;20(2):5563. doi: 10.17116/rosakush20202002155 EDN: VQNOBL
6. Pervunina TM, Vasichkina ES, Erman MV. Personalized approach in the management of children with cardiorenal syndrome (combined congenital heart and kidney defects). *Russian Journal for Personalized Medicine*. 2023;3(2):77–81. doi: 10.18705/2782-3806-2023-3-2-77-81 EDN: VEMNZA
7. Guseh S, Tworetzky W. Transforming congenital heart disease management: advances in fetal cardiac interventions. *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):733–738. doi: 10.1002/pd.6592
8. Oster ME, Kim CH, Kusano AS, et al. A population-based study of the association of prenatal diagnosis with survival rate for infants with congenital heart defects. *Am J Cardiol*. 2014;113(6):1036–1040. doi: 10.1016/j.amjcard.2013.11.066
9. Holland BJ, Myers JA, Woods CR Jr. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;45(6):631–638. doi: 10.1002/uog.14882
10. Sullivan ID. Prenatal diagnosis of structural heart disease: does it make a difference to survival? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002;87(1):F19–20. doi: 10.1136/fn.87.1.f19
11. Peyvandi S, De Santiago V, Chakkarapani E, et al. Association of prenatal diagnosis of critical congenital heart disease with postnatal brain development and the risk of brain injury. *JAMA Pediatr*. 2016;170(4):e154450. doi: 10.1001/jamapediatrics.2015.4450
12. Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, et al. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics*. 2001;107(6):1277–1282. doi: 10.1542/peds.107.6.1277
13. Gorokhova SG, Morozova TE, Arakelyants AA, et al. Algorithm of echocardiography in pregnant women. *Russian Journal of Cardiology*. 2018;23(12):75–83. doi: 10.15829/1560-4071-2018-12-75-83 EDN: YPPAZN
14. AIUM-ACR-ACOG-SMFM-SRU practice parameter for the performance of standard diagnostic obstetric ultrasound examinations. *J Ultrasound Med*. 2018;37(11):13–24. doi: 10.1002/jum.14831
15. Salomon LJ, Alfirevic Z, Berghella V, et al. ISUOG practice guidelines (updated): performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2022;59(6):840–856. doi: 10.1002/uog.24888
16. Carvalho JS, Axt-Fliedner R, Chaoui R, et al. ISUOG practice guidelines (updated): fetal cardiac screening. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2023;61(6):788–803. doi: 10.1002/uog.26224
17. AIUM practice parameter for the performance of detailed second- and third-trimester diagnostic obstetric ultrasound examinations. *J Ultrasound Med*. 2019;38(12):3093–3100. doi: 10.1002/jum.15163
18. Pomortsev AV, Karakhalis MN, Matulevich SA, et al. Congenital heart diseases: risk factors and ultrasound diagnostic potential at the first screening. *Innovative Medicine of Kuban*. 2023;8(4):51–59. doi: 10.35401/2541-9897-2023-8-4-51-59 EDN: TPLIWH
19. AIUM practice parameter for the performance of fetal echocardiography. *J Ultrasound Med*. 2020;39(1):E5–E16. doi: 10.1002/jum.15188
20. Sood E, Newburger JW, Anixt JS, et al. American heart association council on lifelong congenital heart disease and heart health in the young and the council on cardiovascular and stroke nursing. neurodevelopmental outcomes for individuals with congenital heart disease: updates in neuroprotection, risk-stratification, evaluation, and management: a scientific statement from the American heart association. *Circulation*. 2024;149(13):e997–e1022. doi: 10.1161/CIR.0000000000001211
21. Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, et al. Variation in prenatal diagnosis of congenital heart disease in infants. *Pediatrics*. 2015;136(2):e378–385. doi: 10.1542/peds.2014-3783
22. Levy DJ, Pretorius DH, Rothman A, et al. Improved prenatal detection of congenital heart disease in an integrated health care system. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(3):670–679. doi: 10.1007/s00246-012-0526-y
23. Moon-Grady AJ, Donofrio MT, Gelehrter S, et al. Guidelines and recommendations for performance of the fetal echocardiogram: an update from the American society of echocardiography. *J Am*

Soc Echocardiogr. 2023;36(7):679–723. doi: 10.1016/j.echo.2023.04.014

24. Vepa S, Alavi M, Wu W, et al. Prenatal detection rates for congenital heart disease using abnormal obstetrical screening ultrasound alone as indication for fetal echocardiography. *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):706–716. doi: 10.1002/pd.6544

25. McLean KC, Meyer MC, Peters SR, et al. Obstetric imaging practice characteristics associated with prenatal detection of critical congenital heart disease in a rural US region over 20 years. *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):698–705. doi: 10.1002/pd.6551

26. Mamedov MN, Savchuk EA, Karimov AK. Artificial intelligence in cardiology. *International Heart and Vascular Disease Journal*. 2024;12(43):5–11. doi: 10.24412/2311-1623-2024-43-5-11 EDN: VNYVEA

27. Day TG, Budd S, Tan J, et al. Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome on ultrasound using artificial intelligence: how does performance compare to a current screening programme? *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):717–724. doi: 10.1002/pd.6445

28. Hutchinson D, McBrien A, Howley L, et al. First-trimester fetal echocardiography: identification of cardiac structures for screening from 6 to 13 weeks' gestational age. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017;30(8):763–772. doi: 10.1016/j.echo.2017.03.017

29. Pike JI, Krishnan A, Donofrio MT. Early fetal echocardiography: congenital heart disease detection and diagnostic accuracy in the hands of an experienced fetal cardiology program. *Prenat Diagn*. 2014;34(8):790–796. doi: 10.1002/pd.4372

30. Persico N, Moratalla J, Lombardi CM, et al. Fetal echocardiography at 11–13 weeks by transabdominal high-frequency ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011;37(3):296–301. doi: 10.1002/uog.8934

31. Helmbæk ME, Sundberg K, Jørgensen DS, et al. Clinical implementation of first trimester screening for congenital heart defects. *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):688–697. doi: 10.1002/pd.6584

32. Orlandi E, Rossi C, Perino A, et al. Simplified first-trimester fetal cardiac screening (four chamber view and ventricular outflow tracts) in a low-risk population. *Prenat Diagn*. 2014;34(6):558–563. doi: 10.1002/pd.4348

33. Karim JN, Bradburn E, Roberts N, Papageorghiou AT. First-trimester ultrasound detection of fetal heart anomalies: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2022;59(1):11–25. doi: 10.1002/uog.23740

34. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; Bilardo CM, Chaoui R, et al. ISUOG practice guidelines (updated): performance of 11–14-week ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2023;61(1):127–143. doi: 10.1002/uog.26106

35. AIUM practice parameter for the performance of detailed diagnostic obstetric ultrasound examinations between 12 weeks 0 days and 13 weeks 6 days. *J Ultrasound Med*. 2021;40(5):E1–E16. doi: 10.1002/jum.15477

36. Hernandez-Andrade E, Valentini B, Gerulewicz D. Practical evaluation of the fetal cardiac function. *Clin Obstet Gynecol*. 2024;67(4):753–764. doi: 10.1097/GRF.0000000000000899

37. Ronai C, Kim A, Dukhovny S, et al. Prenatal congenital heart disease-it takes a multidisciplinary village. *Pediatr Cardiol*. 2023;44(5):1050–1056. doi: 10.1007/s00246-023-03161-6

38. Leon RL, Levy PT, Hu J, et al. Practice variations for fetal and neonatal congenital heart disease within the children's hospitals neonatal consortium. *Pediatr Res*. 2023;93(6):1728–1735. doi: 10.1038/s41390-022-02314-2

39. Lowenstein S, Macauley R, Perko K, Ronai C. Provider perspective on the role of palliative care in hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*. 2020;30(3):377–382. doi: 10.1017/S1047951120000128

40. Hancock HS, Pituch K, Uzark K, et al. A randomised trial of early palliative care for maternal stress in infants prenatally diagnosed with single-ventricle heart disease. *Cardiol Young*. 2018;28(4):561–570. doi: 10.1017/S1047951117002761

41. Sethi N, Miller S, Hill KD. Prenatal diagnosis, management, and treatment of fetal cardiac disease. *Neoreviews*. 2023;24(5):e285–e299. doi: 10.1542/neo.24-5-e285

42. Wilkins-Haug LE, Benson CB, Tworetzky W, et al. In-utero intervention for hypoplastic left heart syndrome — a perinatologist's perspective. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;26(5):481–486. doi: 10.1002/uog.2595

43. Pinto NM, Morris SA, Moon-Grady AJ, Donofrio MT. Prenatal cardiac care: goals, priorities & gaps in knowledge in fetal cardiovascular disease: perspectives of the Fetal Heart Society. *Prog Pediatr Cardiol*. 2020;59:101312. doi: 10.1016/j.ppedcard.2020.101312

44. Moon-Grady AJ, Baschat A, Cass D, et al. Fetal treatment 2017: The evolution of fetal therapy centers — a joint opinion from the International fetal medicine and surgical society (IFMSS) and the North American fetal therapy network (NAFTNet). *Fetal Diagn Ther*. 2017;42(4):241–248. doi: 10.1159/000475929

45. Allan L, Dangel J, Fesslova V, et al. Recommendations for the practice of fetal cardiology in Europe. *Cardiol Young*. 2004;14(1):109–14. doi: 10.1017/s1047951104001234

46. Wautlet CK, Kops SA, Silveira LJ, et al. Maternal-fetal comorbidities and obstetrical outcomes of fetal single ventricle cardiac defects: 10 years' experience with a multidisciplinary management protocol at a single center. *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):783–795. doi: 10.1002/pd.6591

47. Afshar Y, Hogan WJ, Conturie C, et al. Multi-institutional practice-patterns in fetal congenital heart disease following implementation of a standardized clinical assessment and management plan. *J Am Heart Assoc*. 2021;10(15):e021598. doi: 10.1161/JAHA.121.021598

48. Udine M, Donofrio MT. The role of the neonatologist in fetuses diagnosed with congenital heart disease. *Neoreviews*. 2023;24(9):e553–e568. doi: 10.1542/neo.24-9-e553

49. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014;129(21):2183–2242. doi: 10.1161/01.cir.0000437597.44550.5d

50. Williams IA, Shaw R, Kleinman CS, et al. Parental understanding of neonatal congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2008;29(6):1059–1065. doi: 10.1007/s00246-008-9254-8

51. Kovacevic A, Simmelbauer A, Starystach S, et al. Assessment of needs for counseling after prenatal diagnosis of congenital heart disease — a multidisciplinary approach. *Klin Padiatr*. 2018;230(5):251–256. doi: 10.1055/a-0633-3331

52. Kovacevic A, Simmelbauer A, Starystach S, et al. Counseling for prenatal congenital heart disease — recommendations based on empirical assessment of counseling success. *Front Pediatr*. 2020;8:26. doi: 10.3389/fped.2020.00026

53. Bratt EL, Järvholm S, Ekman-Joelsson BM, et al. Parent's experiences of counselling and their need for support following a prenatal diagnosis of congenital heart disease — a qualitative study in a Swedish context. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2015;15:171. doi: 10.1186/s12884-015-0610-4
54. Kovacevic A, Elsässer M, Fluhr H, et al. Counseling for fetal heart disease-current standards and best practice. *Transl Pediatr*. 2021;10(8):2225–2234. doi: 10.21037/tp-20-181
55. Arya B, Glickstein JS, Levasseur SM, Williams IA. Parents of children with congenital heart disease prefer more information than cardiologists provide. *Congenit Heart Dis*. 2013;8(1):78–85. doi: 10.1111/j.1747-0803.2012.00706.x
56. Galliotto F, Veronese P, Cerutti A, et al. Enhancing parental understanding of congenital heart disease through personalized prenatal counseling with 3D printed hearts. *Prenat Diagn*. 2024;44(6-7):725–732. doi: 10.1002/pd.6583
57. Marella NT, Gil AM, Fan W, et al. 3D-printed cardiac models for fetal counseling: a pilot study and novel approach to improve communication. *Pediatr Cardiol*. 2023;44(8):1800–1807. doi: 10.1007/s00246-023-03177-y
58. Martens AM, Lim CC, Kelly M, et al. Evaluating how physician attitudes may affect practice in fetal cardiac counseling. *Pediatr Cardiol*. 2024;45(7):1550–1558. doi: 10.1007/s00246-023-03210-0
59. Mutti G, Ait Ali L, Marotta M, et al. Psychological impact of a prenatal diagnosis of congenital heart disease on parents: is it time for tailored psychological support? *J Cardiovasc Dev Dis*. 2024;11(1):31. doi: 10.3390/jcdd11010031
60. Sklansky M, Tang A, Levy D, et al. Maternal psychological impact of fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2002;15(2):159–166. doi: 10.1067/mje.2002.116310
61. Erbas GS, Herrmann-Lingen C, Ostermayer E, et al. Anxiety and depression levels in parents after counselling for fetal heart disease. *J Clin Med*. 2023;12(1):394. doi: 10.3390/jcm12010394
62. Dunkel Schetter C, Tanner L. Anxiety, depression and stress in pregnancy: implications for mothers, children, research, and practice. *Curr Opin Psychiatry*. 2012;25(2):141–148. doi: 10.1097/YCO.0b013e3283503680
63. Houlihan TH, Combs J, Smith E, et al. Parental impressions and perspectives of efficacy in prenatal counseling for single ventricle congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2024;45(3):605–613. doi: 10.1007/s00246-023-03355-y
64. Harris KW, Hammack-Aviran CM, Brelsford KM, et al. Mapping parents' journey following prenatal diagnosis of CHD: a qualitative study. *Cardiol Young*. 2023;33(8):1387–1395. doi: 10.1017/S1047951122002505
65. Reddy RK, McVadon DH, Zyblewski SC, et al. Prematurity and congenital heart disease: a contemporary review. *Neoreviews*. 2022;23(7):472–485. doi: 10.1542/neo.23-7-e472
66. Costello JM, Pasquali SK, Jacobs JP, et al. Gestational age at birth and outcomes after neonatal cardiac surgery: an analysis of the Society of thoracic surgeons congenital heart surgery database. circulation. 2014;129(24):2511–2517. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005864
67. Cnota JF, Gupta R, Michelfelder EC, Ittenbach RF. Congenital heart disease infant death rates decrease as gestational age advances from 34 to 40 weeks. *J Pediatr*. 2011;159(5):761–765. doi: 10.1016/j.jpeds.2011.04.020
68. Peyvandi S, Nguyen TA, Almeida-Jones M, et al. Timing and mode of delivery in prenatally diagnosed congenital heart disease — an analysis of practices within the university of California fetal consortium (UCfC). *Pediatr Cardiol*. 2017;38(3):588–595. doi: 10.1007/s00246-016-1552-y
69. Divanovic A, Bowers K, Michelfelder E, et al. Intrauterine fetal demise after prenatal diagnosis of congenital heart disease: assessment of risk. *Prenat Diagn*. 2016;36(2):142–147. doi: 10.1002/pd.4755
70. Trento LU, Pruetz JD, Chang RK, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: impact of mode of delivery on neonatal outcome. *Prenat Diagn*. 2012;32(13):1250–1255. doi: 10.1002/pd.3991
71. Peterson AL, Quartermain MD, Ades A, et al. Impact of mode of delivery on markers of perinatal hemodynamics in infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr*. 2011;159(1):64–69. doi: 10.1016/j.jpeds.2011.01.004
72. Adams AD, Aggarwal N, Fries MH, et al. Neonatal and maternal outcomes of pregnancies with a fetal diagnosis of congenital heart disease using a standardized delivery room management protocol. *J Perinatol*. 2020;40(2):316–323. doi: 10.1038/s41372-019-0528-1
73. Sanapo L, Moon-Grady AJ, Donofrio MT. Perinatal and delivery management of infants with congenital heart disease. *Clin Perinatol*. 2016;43(1):55–71. doi: 10.1016/j.clp.2015.11.004
74. Donofrio MT, Levy RJ, Schuette JJ, et al. Specialized delivery room planning for fetuses with critical congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2013;111(5):737–747. doi: 10.1016/j.amjcard.2012.11.029
75. Morris SA, Ethen MK, Penny DJ, et al. Prenatal diagnosis, birth location, surgical center, and neonatal mortality in infants with hypoplastic left heart syndrome. *Circulation*. 2014;129(3):285–292. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003711
76. Bennett TD, Klein MB, Sorensen MD, et al. Influence of birth hospital on outcomes of ductal-dependent cardiac lesions. *Pediatrics*. 2010;126(6):1156–1164. doi: 10.1542/peds.2009-2829
77. Tseng SY, Anderson S, DeFranco E, et al. Severe maternal morbidity in pregnancies complicated by fetal congenital heart disease. *JACC Adv*. 2022;1(4):100125. doi: 10.1016/j.jacadv.2022.100125
78. Fite EL, Rivera BK, McNabb R, et al. Umbilical cord clamping among infants with a prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Semin Perinatol*. 2023;47(4):151747. doi: 10.1016/j.semperi.2023.151747
79. Backes CH, Huang H, Cua CL, et al. Early versus delayed umbilical cord clamping in infants with congenital heart disease: a pilot, randomized, controlled trial. *J Perinatol*. 2015;35(10):826–831. doi: 10.1038/jp.2015.89
80. Skorobogachev RV, Belekhova DA, Belova EA, et al. Indications and methods for intrauterine intervention in the surgical correction of cardiac malformations. *Russian Journal of Operative Surgery and Clinical Anatomy.* 2019;3(2):2533. doi: 10.17116/operhirurg2019302125 EDN: KUOYDV
81. Kang SL, Jaeggi E, Ryan G, Chaturvedi RR. An overview of contemporary outcomes in fetal cardiac intervention: a case for high-volume superspecialization? *Pediatr Cardiol*. 2020;41(3):479–485. doi: 10.1007/s00246-020-02294-2
82. Perez MT, Bucholz E, Asimacopoulos E, et al. Impact of maternal social vulnerability and timing of prenatal care on outcome of

prenatally detected congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2022;60(3):346–358. doi: 10.1002/uog.24863

83. Davey B, Sinha R, Lee JH, et al. Social determinants of health and outcomes for children and adults with congenital heart disease: a systematic review. *Pediatr Res*. 2021;89(2):275–294. doi: 10.1038/s41390-020-01196-6

84. Kaltman JR, Burns KM, Pearson GD, et al. Disparities in congenital heart disease mortality based on proximity to a specialized pediatric cardiac center. *Circulation*. 2020;141(12):1034–1036. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.119.043392

85. Krishnan A, Jacobs MB, Morris SA, et al. Fetal heart society. impact of socioeconomic status, race and ethnicity, and geography on prenatal detection of hypoplastic left heart syndrome and transposition of the great arteries. *Circulation*. 2021;143(21):2049–2060. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.053062

86. Morris AA, Masoudi FA, Abdullah AR, et al. 2024 ACC/AHA Key data elements and definitions for social determinants of health in cardiology: a report of the American college of cardiology/ american heart association joint committee on clinical data standards. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2024;17(10):e000133. doi: 10.1161/HCQ.0000000000000133

ОБ АВТОРАХ

*** Бедоева Ирина Олеговна,** студент;
адрес: Россия, 362025, Владикавказ, ул. Пушкинская, д. 40;
ORCID: 0009-0003-0232-9475;
e-mail: bestielal@rambler.ru

Пагиева Лика Казбековна, студент;
ORCID: 0009-0002-7448-0994;
e-mail: pagievalika@yandex.ru

Шамсуева Медина Тамерлановна, студент;
ORCID: 0009-0007-6853-9095;
e-mail: Shamsuevam@mail.ru

Немкова Юлия Петровна, студент;
ORCID: 0009-0005-2784-980X;
e-mail: ulianemkova523@gmail.com

Шигалугова Милана Муратовна, студент;
ORCID: 0009-0009-5296-0920;
e-mail: milanashigalugova07@gmail.com

Плиева Белла Игоревна, студент;
ORCID: 0009-0004-7466-7809;
e-mail: bellapl@mail.ru

Кудзиева Мария Васильевна, студент;
ORCID: 0009-0001-6082-5050;
e-mail: kudzieva1@mail.ru

Кирейчев Алексей Михайлович, студент;
ORCID: 0009-0007-6486-9505;
e-mail: KirAlex2000@yandex.ru

Канбекова Дарья Евгеньевна, студент;
ORCID: 0009-0003-9291-0537;
e-mail: grilonova@gmail.com

Абрамов Игорь Игоревич, студент;
ORCID: 0009-0001-8556-1346;
e-mail: ai89190742045@yandex.ru

Кортиева Виктория Вадимовна, студент;
ORCID: 0009-0007-6491-760X;
e-mail: 220300viktoria@mail.ru

Устинова Милена Валерьевна, студент;
ORCID: 0009-0000-8528-5022;
e-mail: gmilaaaaa@mail.ru

Магомедова Зирифа Маиловна, студент;
ORCID: 0009-0009-6945-8128;
e-mail: miss.zirifa@yandex.ru

AUTHORS' INFO

*** Irina O. Bedoeva,** Student;
address: 40 Pushkinskaya st, Vladikavkaz, Russia, 362025;
ORCID: 0009-0003-0232-9475;
e-mail: bestielal@rambler.ru

Lika K. Pagieva, Student;
ORCID: 0009-0002-7448-0994;
e-mail: pagievalika@yandex.ru

Medina T. Shamsueva, Student;
ORCID: 0009-0007-6853-9095;
e-mail: Shamsuevam@mail.ru

Yulia P. Nemkova, Student;
ORCID: 0009-0005-2784-980X;
e-mail: ulianemkova523@gmail.com

Milana M. Shigalugova, Student;
ORCID: 0009-0009-5296-0920;
e-mail: milanashigalugova07@gmail.com

Bella I. Plieva, Student;
ORCID: 0009-0004-7466-7809;
e-mail: bellapl@mail.ru

Mariya V. Kudzieva, Student;
ORCID: 0009-0001-6082-5050;
e-mail: kudzieva1@mail.ru

Aleksey M. Kireychev, Student;
ORCID: 0009-0007-6486-9505;
e-mail: KirAlex2000@yandex.ru

Darya E. Kanbekova, Student;
ORCID: 0009-0003-9291-0537;
e-mail: grilonova@gmail.com

Igor I. Abramov, Student;
ORCID: 0009-0001-8556-1346;
e-mail: ai89190742045@yandex.ru

Victoria V. Kortieva, Student;
ORCID: 0009-0007-6491-760X;
e-mail: 220300viktoria@mail.ru

Milena V. Ustinova, Student;
ORCID: 0009-0000-8528-5022;
e-mail: gmilaaaaa@mail.ru

Zirifa M. Magomedova, Student;
ORCID: 0009-0009-6945-8128;
e-mail: miss.zirifa@yandex.ru

*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author