



## Беременность и легочная артериальная гипертензия: вызовы реальной клинической практики (обзор литературы)

Карелкина Е. В., Моисеева О. М.

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) связана с высоким уровнем материнской и неонатальной смертности. Обзор посвящен анализу существующих данных использования ЛАГ-специфической терапии в период беременности. Авторы предлагают оптимальный подход к ведению пациенток с ЛАГ до, во время и после беременности.

**Ключевые слова:** беременность, легочная артериальная гипертензия, материнская смертность, синдром Эйзенменгера, экстрагенитальная патология.

**Отношения и деятельность:** нет.

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия.

Карелкина Е. В.\* — н.с. научно-исследовательского отдела некоронарогенных заболеваний сердца, ORCID: 0000-0002-3655-9709, Моисеева О. М. — д.м.н., профессор, директор Института сердца и сосудов, г.н.с., руководитель научно-исследовательского отдела некоронарогенных заболеваний сердца, ORCID: 0000-0002-7817-3847.

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): ekarelkina@mail.ru

ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения, ВПС — врожденные пороки сердца, ДЛА — давление в легочной артерии, ЛАГ — легочная артериальная гипертензия, МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография, ПЖ — правый желудочек, РФ — Российская Федерация, СДПЖ — sistолическое давление в правом желудочке, СН — сердечная недостаточность, ТЭО — тромбоэмбolicкие осложнения, ЭхоКГ — эхокардиография, NT-proBNP — N-концевой промозговой натрийуретический пептид.

**Рукопись получена** 15.08.2025

**Рецензия получена** 05.11.2025

**Принята к публикации** 20.11.2025



**Для цитирования:** Карелкина Е. В., Моисеева О. М. Беременность и легочная артериальная гипертензия: вызовы реальной клинической практики (обзор литературы). *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(2S):6549. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6549. EDN: XOTAOE



## Pregnancy and pulmonary arterial hypertension: challenges of real-world clinical practice (literature review)

Karelkina E. V., Moiseeva O. M.

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is associated with high rates of maternal and neonatal mortality. This review analyzes current data on PAH-specific therapy during pregnancy. The authors propose an optimal approach to managing patients with PAH before, during, and after pregnancy.

**Keywords:** pregnancy, pulmonary arterial hypertension, maternal mortality, Eisenmenger syndrome, extragenital pathology.

**Relationships and Activities:** none.

Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, Russia.

Karelkina E. V.\* ORCID: 0000-0002-3655-9709, Moiseeva O. M. ORCID: 0000-0002-7817-3847.

\*Corresponding author: ekarelkina@mail.ru

**Received:** 15.08.2025 **Revision Received:** 05.11.2025 **Accepted:** 20.11.2025

**For citation:** Karelkina E. V., Moiseeva O. M. Pregnancy and pulmonary arterial hypertension: challenges of real-world clinical practice (literature review). *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(2S):6549. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6549. EDN: XOTAOE

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) — редкое заболевание, исторически связанное с высоким уровнем как материнской смертности, достигающей 30–56%, так и неонатальной смертности до 13% [1, 2]. После появления специфической медикаментозной терапии ЛАГ ситуация улучшилась, однако уровень материнской летальности по-прежнему сохранялся высоким [3–5], в связи с чем в рекомендациях Российской общества кардиологов/Европейского общества кардиологов/Европейского респираторного общества по диагностике и лечению ЛАГ пациенткам с ЛАГ рекомендуется избегать беременности [6]. При этом в последние несколько лет обращает на себя внимание тенденция к снижению материнской смертности этих пациенток до 2,5–5,6% [7–9], что, вероятно,

является результатом не только использования ЛАГ-специфической терапии в период беременности, но и более точного понимания патофизиологических гемодинамических изменений во время беременности у пациенток с ЛАГ, а также результатом совершенствования тактики ведения перинатального периода в рамках современного междисциплинарного подхода.

В настоящее время в мире отсутствуют единые согласованные подходы к ведению беременных с ЛАГ [4, 5]. В статье мы проанализировали существующие данные и предложили оптимальный, на наш взгляд, подход к ведению пациенток с ЛАГ до, во время и после беременности.

Пациентки со всеми вариантами ЛАГ, в т.ч. с синдромом Эйзенменгера, стратифицируются как IV класс

## Ключевые моменты

- Пациенткам с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ) беременность не рекомендована. При пролонгации беременности у пациенток с ЛАГ по желанию пациентки необходимо документировать отказ от прерывания беременности.
- ЛАГ-специфическая терапия во время беременности не прерывается, а продолжается/инициируется в модифицированном варианте. Во время беременности обязательна консультация в экспертном центре ЛАГ.
- При ведении беременности должен применяться мультидисциплинарный подход.
- Родоразрешение должно проводиться в специализированном родовспомогательном учреждении 3 уровня. После родоразрешения пациентка должна быть направлена к специалисту по ЛАГ по месту жительства для дальнейшего наблюдения.

## Key messages

- Pregnancy is not recommended for patients with pulmonary arterial hypertension (PAH). If pregnancy is prolonged in patients with PAH, refusal of abortion must be documented at the patient's request.
- PAH-specific therapy is not interrupted during pregnancy, but is continued/initiated in a modified form. A consultation with an expert PAH center is mandatory during pregnancy.
- A multidisciplinary approach should be used during pregnancy management.
- Delivery should be performed in a specialized level 3 maternity hospital. After delivery, the patient should be referred to a local PAH specialist for further monitoring.

по модифицированной шкале Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), т.е. по классу наивысшего риска неблагоприятных исходов для матери и плода, с прогнозируемой частотой сердечных событий у матерей 40-100% [10]. Беременность у этих женщин сопровождается развитием сердечно-сосудистых осложнений, таких как нарушения ритма, сердечная недостаточность (СН), легочный гипертензивный криз, венозные тромбоэмболические осложнения (ТЭО), а также акушерскими и фетальными осложнениями, в т.ч. более высокой частотой возникновения выкидышей, внутриутробной гибели плода, задержки внутриутробного развития, преждевременных родов и малого веса плода для гестационного возраста. По этим причинам женщинам с ЛАГ традиционно рекомендуется избегать беременности.

В обзоре литературы за период с 1976 по 1996гг, проведенном Weiss BM, et al., уровень материнской смертности при синдроме Эйзенменгера составил 36%, при идиопатической ЛАГ — 30% [11]. В других регистрах до 1990-х годов уровень материнской летальности достигал 50% [12, 13]. В последние годы данные материнской летальности у пациенток с ЛАГ улучшились, и материнская смертность составила ~15-25%, возможно, благодаря ряду факторов: 1) улучшению понимания гемодинамических изменений во время беременности; 2) внедрению междисциплинарного подхода к ведению таких пациенток путем создания мультидисциплинарных бригад, включающих врачей кардиологов, акушеров-гинекологов, неонатологов, анестезиологов-реаниматологов, которые обеспечива-

вают квалифицированную помощь женщинам с ЛАГ, планирующим беременность; 3) активному применению медикаментозной ЛАГ-специфической терапии до беременности, во время беременности и после нее; 4) динамическому наблюдению пациенток с ЛАГ, особенно в послеродовом периоде, когда риск осложнений по-прежнему высок; 5) появлению пул пациенток, с ранней диагностированной ЛАГ и, соответственно, начавших лечение на ранних этапах заболевания [9, 14, 15]. Женщины с ЛАГ легкой степени, ассоциированной с врожденными пороками сердца (ВПС), имеют лучший прогноз в связи с очень низкой материнской смертностью (0,1%) по сравнению с женщинами с ВПС и ЛАГ средней/тяжелой степени, где материнская смертность может достигать 5,7% [16]. Li Q, et al. описали исходы 94 беременностей у женщин с ЛАГ, ассоциированной с ВПС, и сообщили об общей материнской смертности 6,4%, при этом у 35% женщин во время беременности отмечалось развитие симптомов СН, а 10,6% перенесли легочный гипертензивный криз [14]. Международный регистр беременных женщин с сердечно-сосудистыми заболеваниями (ROPAC) показал, что уровень материнской смертности через 6 мес. наблюдения после родов значительно различался в трех группах: 0% при "легкой" ЛАГ с систолическим давлением в правом желудочке (СДПЖ) 30-50 мм рт.ст., 0% при "умеренной" ЛАГ (СДПЖ 50-70 мм рт.ст.) и 25% при "тяжелой" ЛАГ (СДПЖ >70 мм рт.ст.) [17]. Low TT, et al. в систематическом обзоре литературы за 2008-2018гг сообщали об общей материнской смертности 12% при ЛАГ во время беременности и более высокой смертности при идиопатической ЛАГ (20%) [15]. Что касается неонатальных потерь — по данным литературы, более благоприятный исход для плода отмечается у женщин с сатурацией кислорода >90%, частота

Таблица 1

**Модифицированная классификация ВОЗ (мВОЗ) по оценке риска развития сердечно-сосудистых осложнений для матери и плода у беременных женщин с кардиоваскулярной патологией**

Класс риска мВОЗ	Частота сердечно-сосудистых материнских осложнений, %	Риск беременности в связи с медицинским состоянием
мВОЗ I	2,5-5%	Не выявлено повышения уровня материнской летальности по сравнению с популяционным. Отсутствие/слабое повышение риска развития ССО
мВОЗ II	5,7-10,5%	Небольшой риск материнской летальности или умеренное увеличение риска развития ССО
мВОЗ II-III*	10-19%	Промежуточно повышенный риск развития материнской летальности или умеренный или выраженный риск развития ССО
мВОЗ III	19-27%	Значительный риск материнской летальности или развития ССО. Требуется консультации специалистов. В случае беременности — наблюдение мультидисциплинарной командой в течение беременности, родов и послеродового периода
мВОЗ IV	40-100%	Чрезвычайно высокий риск развития материнской смертности или ССО. Беременность противопоказана. При наступлении беременности обсуждается ее прерывание. Если беременность пролонгируется — наблюдение как при классе III

**Примечание:** \* — данный класс выделен в рекомендациях Европейского общества кардиологов "Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности" (2018) [10], в национальных рекомендациях МЗ РФ 2018г [20] данный класс отсутствует и пациенты распределяются между II и III классами.

**Сокращение:** ССО — сердечно-сосудистые осложнения.

потери плода при этом уровне сатурации достигает 10%. У женщин с уровнем сатурации <85% частота живорождений составляет ~12% [12].

В регистре ROPAC материнская смертность пациенток с ЛАГ составила 3,3% в течение одной недели после родов и еще 2,6% в течение 6 мес. после родов. Симптомы СН отмечались у 27% женщин с ЛАГ. При этом самый высокий уровень летальности наблюдался в группе идиопатической ЛАГ (43%; 3 из 7), в 14,3% произошли преждевременные роды, доля задержки роста плода составила до 33% [17]. При анализе результатов с учетом уровня СДПЖ показано, что исходы для матери и плода были хуже у пациенток с более высоким уровнем СДПЖ, а наиболее высокая материнская смертность регистрировалась в группе идиопатической ЛАГ. Оценивая эти результаты, необходимо также принимать во внимание тот факт, что несмотря на то, что исследование ROPAC было одним из крупнейших в популяции беременных женщин с сердечно-сосудистыми заболеваниями, число пациенток в некоторых подгруппах, включая идиопатическую ЛАГ ( $n=7$ ) и ЛАГ по другим причинам ( $n=4$ ), было относительно небольшим.

В другом исследовании, посвященном ЛАГ и беременности, Zwicke DL, et al. сообщили о 186 случаях беременности у 170 женщин с ЛАГ: идиопатическая ЛАГ — 45% ( $n=77$ ), ассоциированная с корригированными ВПС — 25% ( $n=42$ ), с заболеваниями соединительной ткани — 12% ( $n=21$ ), семейная ЛАГ — 11% ( $n=20$ ), ЛАГ, связанная с приемом лекарственных препаратов — 2,9% ( $n=5$ ) и хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия — 3,5% ( $n=6$ ) [18]. Примечательно, что в этой группе не было случаев летального исхода в течение 18 мес. после беремен-

ности, особенно с учетом того, что прерывание беременности рассматривалось только в качестве крайней меры. Эти результаты были достигнуты с помощью персонифицированного подхода к каждому случаю, с ранней стратификацией риска и использованием современной медикаментозной ЛАГ-специфической терапии (в частности, внутривенного простациклина). Из других особенностей следует отметить пристальное внимание к функции правого желудочка (ПЖ) и раннее вмешательство при появлении признаков его дисфункции. Для пациенток с прогрессирующей дисфункцией ПЖ проводилось родоразрешение до 36 нед. беременности или раньше. Родоразрешение рекомендовалось вести через естественные родовые пути, оперативное родоразрешение (cesareo сечение) — рассматривалось только по акушерским показаниям. В целом 81% матерей были родоразрешены естественным путем, 19% — оперативно, из них у 4 женщин — экстренное кесарево сечение [18].

В Российской Федерации (РФ) в трехлетнем наблюдательном исследовании, проведённом в российском специализированном перинатальном центре Зб уровня, согласно Irtyuga O, et al., материнская смертность наблюдалась исключительно у женщин с умеренной и тяжелой степенью заболевания (особенно в первой группе ВОЗ и с III-IV классом по NYHA) и достигала 25-56% при значительном повышении давления в легочной артерии (ДЛА), несмотря на применение ЛАГ-специфической терапии. Авторы подчеркивают, что беременность при выраженной легочной гипертензии по-прежнему сопряжена с крайне высоким риском летального исхода и требует ранней диагностики, специализированного ведения и индивидуализированного подхода к терапии [19].

### Стратификация риска у беременных с ЛАГ

До сих пор в мире не разработаны специальные шкалы стратификации риска у беременных с ЛАГ, в связи с чем кардиологи продолжают использовать шкалы и калькуляторы, применяющиеся для оценки прогноза заболевания у небеременных пациентов с этим заболеванием [9]. В акушерской кардиологии при оценке риска развития сердечно-сосудистых осложнений во время беременности активно применяется модифицированная шкала ВОЗ [10] (табл. 1), которая относит беременных с ЛАГ к IV классу, имеющим самый высокий риск развития неблагоприятного исхода, с прогнозируемой частотой сердечных событий у матерей 40–100% [10]. Поэтому согласно этой шкале, беременность этим пациенткам противопоказана, причем не имеет значение какой функциональный класс ЛАГ был у пациентки исходно [9, 10]. В Национальных рекомендациях РФ по ведению беременности у женщин с сердечно-сосудистыми заболеваниями (2018г), критерием, являющимся противопоказанием к беременности, определен уровень расчетного систолического ДЛА  $\geq 50$  мм рт.ст. по данным эхокардиографии (ЭхоКГ). Пациентки, у которых расчетное систолическое ДЛА превышает этот предел, имеют медицинские показания к прерыванию беременности, учитывая высокий риск прогрессирования ЛАГ на ее фоне [20].

Данные международного регистра ROPAC показали, что в группе беременных с ЛАГ с самым низким СДПЖ были отмечены наилучшие результаты в отношении материнской смертности (см. выше). Katsuragi S, et al. [21] оценивали уровень ДЛА до или в начале беременности в качестве прогностического фактора исхода беременности у женщин с ЛАГ. Авторы выделили "легкую" и "тяжелую" формы ЛАГ на сроке гестации до 14 нед., причем "легкая" форма определялась ими как уровень систолического ДЛА  $\leq 40$  мм рт.ст. при катетеризации правых камер сердца, а "тяжелая" форма — уровень систолического ДЛА  $> 40$  мм рт.ст. при инвазивной оценке или уровень расчетного систолического ДЛА  $> 50$  мм рт.ст. по данным трансторакальной ЭхоКГ [21]. Таким образом, в соответствии с этим разделением в исследование включено 10 пациенток с "легкой" и 14 с "тяжелой" ЛАГ, у пациенток с "тяжелой" формой заболевания отмечалось более раннее родоразрешение, чаще рождались дети с малым весом для гестационного возраста, наблюдалось более выраженное ухудшение функционального класса хронической СН (12 из 14 vs 1 из 10) и был единственный случай материнской летальности. Несмотря на это, в систематическом обзоре, сравнивающем данные материнской летальности за период 1978–1996гг с данными за период 1997–2007гг, показано, что в период 1997–2007гг уровень материнской летальности был ниже (38% vs 25%). Общая материнская смертность снизилась во всех группах ЛАГ: с 30% до 17% при идиопатической ЛАГ, с 36% до

28% при ЛАГ, ассоциированной с ВПС [22]. В работе Zwicker DL, et al. высказано предположение, что материнские исходы могут быть гораздо лучше, чем сообщалось до настоящего времени, но в исследований не приводятся подробные сведения о тяжести ЛАГ, что затрудняет интеграцию данных в существующие шкалы оценки риска [18]. Таким образом, только с помощью более крупных исследований, включающих тщательно отобранных и хорошо охарактеризованных пациенток, станет ясно, какие прогностические факторы имеют значение во время беременности и, что, вероятно, более важно, какие вмешательства могут минимизировать риск неблагоприятного материнского исхода. До тех пор на основании рекомендаций Российского общества кардиологов/Европейского общества кардиологов/Европейского респираторного общества по диагностике и лечению ЛАГ видится целесообразным деление беременных или планирующих беременность пациенток с ЛАГ на группы низкого риска: смертность  $< 5\%$  в течение 1 года; среднего риска: смертность 5–20% в течение 1 года; и высокого риска: смертность  $> 20\%$  в течение 1 года. Выявление пациенток с наибольшим риском развития сердечно-сосудистых осложнений и материнской летальности позволит выработать персонифицированную тактику ведения пациенток, рассмотреть раннюю эскалацию ЛАГ-специфической терапии и более ранние сроки родоразрешения для улучшения материнских и перинатальных исходов [9].

### Тактика ведения беременности у пациенток с ЛАГ: прегравидарное консультирование

Невозможно переоценить важность консультирования пациенток с ЛАГ кардиологом и ЛАГ-специалистом на этапе до зачатия. Женщины reproductive возраста с ЛАГ должны быть вовремя и четко проинформированы о рисках, связанных с беременностью, еще на этапе диагностики их заболевания, а также при последующем наблюдении [23]. На первой консультации в рамках обсуждении перспектив беременности у пациентки с ЛАГ необходимо оценить, насколько оптимально проводилось лечение ЛАГ, провести стратификацию риска согласно существующим шкалам, с обязательной оценкой функционального класса ВОЗ, теста с 6-минутной ходьбой, оценкой уровня N-концевого промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP), что позволит классифицировать пациентку как низкого, среднего или высокого риска [6]. Женщины с плохо контролируемым заболеванием, о чем свидетельствует профиль среднего или высокого риска и признаки дисфункции ПЖ, подвержены наиболее высокому риску неблагоприятных исходов; в случае беременности именно у этой категории пациенток необходимо более настойчиво рассматривать возможность раннего прерывания беременности, а также обсуждать возможности альтернативного материнства (усынов-

Таблица 2

## Безопасность препаратов для лечения ЛАГ при беременности и кормлении грудью

Медикаментозная терапия		Беременность	Лактация	Рекомендации
Блокаторы кальциевых каналов	Амлодипин			Продолжать лечение у пациентов с ЛАГ, уже получавших лечение ранее Препарат первого выбора при ЛАГ с положительной вазореактивностью
иФДЭ5	Силденафил Тадалафил			Продолжить лечение у пациентов с уже диагностированной ЛАГ Первый выбор для пациентов с впервые диагностированной ЛАГ
Препараторы простатициклина	Илопрост (ингаляционный) Эпопростенол* (в/в)  Селексипаг ( <i>per os</i> ) Трепростинил ( <i>per os</i> )			— Продолжать лечение у пациентов с существующей ЛАГ — Ингаляционные аналоги простатициклина являются предпочтительной дополнительной терапией к иФДЭ5 при беременности — При декомпенсации ЛАГ использовать эпопростенол
АРЭ	Амбризентан Бозентан Мацитетан			— Перейти на иФДЭ5 для монотерапии — Перейти на ингаляционные или пероральные аналоги простатициклина для случаев двойной терапии, если уже принимается иФДЭ5 — Возможная тератогенность
сРГЦ	Риоцигутат			— Переход на иФДЭ5 — Потенциальная тератогенность
Оксид азота				— При декомпенсации ЛАГ
Петлевые диуретики	Фуросемид			— Осторожно применять во время беременности, использование только у пациенток с клиническими признаками застойных явлений (может вызвать маловодие и увеличить риск электролитного дисбаланса у плода) — В высоких дозах может угнетать лактацию
Антагонисты минералокортикоидных рецепторов	Спиронолактон			Спиронолактон вызывает феминизацию плода (антиандrogenное действие)

**Примечание:** \* — не зарегистрирован и не доступен в РФ.

- Использовать с осторожностью (доступные данные ограничены)
- Считается безопасным
- Противопоказано

**Сокращения:** АРЭ — антагонисты эндотелиновых рецепторов, в/в — внутривенно, иФДЭ5 — ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа, ЛАГ — легочная артериальная гипертензия, сРГЦ — стимулятор растворимой гуанилатциклазы.

ление, суррогатную мать), к общению с пациенткой рекомендуется привлечение психологов. Пациенткам с хорошо контролируемым заболеванием, низким профилем риска и нормальной или почти нормальной гемодинамикой в покое, планирующим беременность, рекомендуется персонифицированный подход и совместное принятие решения. Согласно актуальной нормативно-правовой базе РФ, в настоящее время врач не может дать заключение об отсутствии медицинских противопоказаний к планированию беременности, и, соответственно, об отсутствии противопоказаний к проведению процедуры экстракорпорального оплодотворения<sup>1</sup>. Если женщина настойчива в своем желании планировать беременность, необходимо обсудить с ней возможную модификацию ЛАГ-специфической терапии, включающую в себя замену

некоторых лекарственных средств, обладающих тератогенным действием, на препараты, безопасные для беременности, перечисленные в таблице 2, при этом необходимо оценить изменение клинического состояния пациентки на фоне замены терапии в динамике. В работе Zwicke DL, et al. рекомендуется применение внутривенного простатициклина (не зарегистрирован в РФ) у женщин с плохо контролируемым заболеванием, при применении которого сообщается об отсутствии летальных исходов [18]. Также необходима коррекция сопутствующей патологии, которая может повлиять на течение основного заболевания (например, коррекция анемии или железодефицитных состояний). Вопрос доверия пациента врачу важен для сохранения максимальной приверженности пациентки к наблюдению и лечению во время беременности и может повлиять на исход беременности. Пациенткам с подтвержденной или предполагаемой наследственной ЛАГ, а также ЛАГ, ассоциированной с ВПС, следует рекомендовать консультацию генетика, для оценки перспектив передачи заболевания потомству [24].

<sup>1</sup> Приказ Минздрава России от 20 октября 2020г № 1130н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "акушерство и гинекология" [Электронный ресурс]. Официальный интернет-портал правовой информации. 2020. Режим доступа: <http://publication.pravo.gov.ru/Document/view/0001202011130037>.

### Тактика ведения беременности у пациенток с ЛАГ

Современный подход не рекомендует беременность пациенткам с ЛАГ, однако в реальной клинической практике такие пациентки не редкость, к примеру по данным Bedard E, et al., идиопатическая ЛАГ впервые диагностируется во время беременности в 55% случаев, в то время как среди беременных с ВПС и ЛАГ, ассоциированной с другими заболеваниями, процент ниже и составляет 20-24% [22]. Также всегда будут пациентки, имеющие установленный диагноз ЛАГ и осознанно принимающие решение о планировании/пролонгации желанной беременности.

Как только беременность диагностирована, необходимо выполнить полное обследование для оценки риска пролонгации беременности, и у беременной женщины всегда встает вопрос о его объеме. Для первичного выявления легочной гипертензии у беременных целесообразно использовать трансторакальную ЭхоКГ. Этот метод ценится за свою безопасность и надежность, а также за высокую точность в оценке легочного давления, что подтверждают клинические исследования последних лет [23]. Дополнительно возможно использование модифицированных ультразвуковых методик по показаниям, например, чреспишеводная ЭхоКГ. Наличие беременности может существенно усложнить реализацию стандартного алгоритма диагностики, однако многие авторы сходятся во мнении, что у беременных с *de novo* выявленной ЛГ необходимо следовать стандартному диагностическому алгоритму, включая выполнение катетеризации правых камер сердца с поведением вазореактивного теста (по показаниям) в условиях экспертного центра [6, 10, 20, 25, 26]. При наличии жизненных показаний беременность не является препятствием для использования лучевых методов обследования, если польза для матери превышает возможный риск для плода. Возможно выполнение мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки с внутривенным болясным контрастированием легочной артерии, например для исключения тромбоэмболии легочной артерии. Современные технологии позволяют выполнять исследование с низкой лучевой нагрузкой и защитой живота (0,01-0,66 мГр), при необходимости допускается выполнение перфузационной сцинтиграфии легких [6]. Радиологические исследования при дозах <50 мГр считаются безопасными [27]. Расчетные фетальные/материнские эффективные дозы при таких процедурах, как рентгенография грудной клетки (до 0,10 мГр), МСКТ без контраста (до 7 мГр) и ангиопульмонография (1,5-7,0 мГр), не представляют существенного риска ни для плода, ни для матери [27].

Согласно модифицированной классификации ВОЗ, беременные с ЛАГ относятся к IV классу риска, при которой беременность противопоказана. Прерывание беременности следует рассматривать у всех пациенток

с ЛАГ, особенно если пациентка находится в группе среднего или высокого риска. Согласно существующей нормативно-правовой базе РФ, пациентке с ЛАГ должно быть предложено искусственное прерывание беременности либо досрочное родоразрешение (в зависимости от срока беременности)<sup>1</sup>.

### Прерывание беременности

При согласии пациентки прерывание беременности выполняется на сроке до 22 недели гестации в условиях многопрофильного стационара [20, 25], оптимальным сроком является 10±3 нед. беременности [10, 20, 25]. Если беременность прерывается на сроке >22 нед., то согласно нормативно-правовой базе это считается родами, а ребенку должно быть оказана медицинская помощь в полном объеме. При этом, если оценивать риск развития осложнений от прерывания беременности, то он будет сопоставим с риском досрочного родоразрешения на 32-34-й нед. гестации [6, 23]. Медикаментозные и хирургические методы прерывания беременности одинаково эффективны и сопоставимы по частоте развития серьезных осложнений. Хирургическое прерывание беременности в первом триместре является безопасным вариантом, но сопряжено с риском общей анестезии. Медикаментозное прерывание целесообразно рассматривать до 9-й нед. гестации с использованием низких доз синтетического простагландина мизопростола, структурно родственного простагландину Е1 [10, 20, 25, 28]. Этот препарат может снижать системное сосудистое сопротивление и артериальное давление и повышать частоту сердечных сокращений, что может оказать серьезное влияние на женщин с ЛАГ. Тем не менее есть публикация, где описано 6 плановых прерываний беременности без осложнений у женщин с ЛАГ в первом триместре [29]. Пациентка должна быть обсуждена мультидисциплинарной командой с последующей рекомендацией доступных методов контрацепции.

### Пролонгация беременности

Женщины, решившие продолжить беременность несмотря на диагноз ЛАГ, должны находиться под наблюдением специалистов разных профилей, аналогично пациенткам третьего класса риска по шкале ВОЗ [6, 10, 20]. В РФ в случае наступления беременности необходимо информировать пациентку о высоком риске развития серьезных осложнений вплоть до летального исхода как для матери, так и для плода. В случае, если женщина принимает решение о пролонгации беременности, необходимо документально оформить информированный отказ от прерывания беременности.

До сих пор отсутствует общепринятый врачебный подход к терапии легочной гипертензии у беременных — этому препятствуют как этические ограничения, так и недостаточность крупных контролируемых исследований. Вследствие этого применяются

рекомендации, основанные на опыте специалистов и клинических наблюдениях, и им свойственен низкий уровень доказательности [6, 10, 20, 30]. В РФ пациентки с ЛАГ ведутся как беременные с экстрагенитальной патологией высокого риска, и, согласно актуальной версии приказа Минздрава России о порядке маршрутизации таких пациентов, направляются врачом акушером-гинекологом женской консультации в специализированные медицинские родовспомогательные учреждения 3 уровня, а также консультируются в экспертных центрах ЛАГ, в т.ч. посредством телемедицинских консультаций<sup>1</sup>.

Ведение беременной с ЛАГ осуществляется мультидисциплинарной командой, в которую входят кардиологи, акушеры-гинекологи, анестезиологи-реаниматологи, специалисты по ЛАГ из экспертного центра и, при необходимости, врачи других профилей. При первом визите проводится комплексная оценка состояния: проверяется переносимость физической нагрузки (6-минутный тест ходьбы), уровень насыщения крови кислородом (по газам артериальной крови или с помощью пульсоксиметрии), выполняется трансторакальная ЭхоКГ для оценки функции ПЖ, а также определяется уровень NT-прогБНР в сыворотке крови — эти данные необходимы для оценки риска и выбора дальнейшей тактики, сроков и метода родоразрешения. В связи с повышенным риском гемодинамических осложнений в РФ во втором и третьем триместрах обязательны плановые госпитализации в профильные клиники, имеющие опыт ведения беременных с ЛАГ и соответствующие отделения кардиологии и гинекологии. После выписки из стационара беременная продолжает наблюдаться амбулаторно, а для родоразрешения госпитализируется в специализированный перинатальный центр III уровня [4, 5, 10, 11]. Плановый осмотр беременной кардиологом в динамике выполняется с частотой 1 раз в 2–4 нед., а в III триместре — еженедельно [1, 4, 5, 10, 11]. Рекомендовано проведение трансторакальной ЭхоКГ каждые 4 нед., контроль таких лабораторных показателей, как NT-прогБНР, альбумин, ферритин, клинический анализ крови [10, 11, 31]. При ухудшении клинического состояния — усилении одышки, признаках гипоксии, аритмии, симптомах правожелудочковой недостаточности, головокружении или обмороках — на любом сроке беременности необходима экстренная госпитализация в специализированный центр.

#### **Медикаментозная терапия во время беременности**

Лекарственная терапия легочной гипертензии должна быть адаптирована с учетом индивидуального профиля безопасности для матери и плода и согласована мультидисциплинарной командой [6, 25]. В таблице 2 приведены лекарственные препараты, использующиеся у беременных и лактирующих с ЛАГ. Пациенты могут продолжать прием ингибиторов

фосфодиэстеразы-5, блокаторов кальциевых каналов и илопрост, если они принимали их ранее, препараты класса антагонистов эндотелиновых рецепторов и риоцитагут следует отменить во время беременности [6, 25, 32, 33]. Селексипаг (пероральный селективный агонист IP-рецепторов из группы простаноидов) рекомендуется отменить при наступлении беременности ввиду ограниченности данных о его безопасности. Монотерапия силденафилом возможна у пациенток с сохранной функцией ПЖ и гемодинамикой малого круга кровообращения, близкой к нормальной, при условии тщательного мониторирования состояния, функции ПЖ и газового состава крови. В остальных случаях рекомендована комбинированная терапия силденафила с простаноидами. В РФ из группы простаноидов возможно применение только ингаляционного препарата илопрост, внутривенные простаноиды, к сожалению, не зарегистрированы в РФ. При родоразрешении и в послеродовом периоде у всех пациенток с ЛАГ высокого функционального класса используют оксид азота, реже илопрост [6]. При снижении парциального давления кислорода в артериальной крови ( $\text{PaO}_2$ ) ниже 8 кПа (60 мм рт.ст.) показано проведение оксигенотерапии с целью коррекции гипоксемии. Во время беременности возможно применение петлевых диуретиков, препарат выбора — фуросемид, а использование спиронолактона возможно только при лактации. В качестве профилактики венозных ТЭО рекомендовано использование низкомолекулярных гепаринов [27].

#### **Родоразрешение**

В настоящее время в мире нет единого подхода в отношении способа и сроков родоразрешения беременных с ЛАГ. Родоразрешение должно планироваться в экспертных центрах с прямым доступом к отделениям интенсивной терапии, возможностью осуществления ЭКМО, наличием мультидисциплинарной бригады, в которую включен ЛАГ-специалист [10, 20]. В РФ такими учреждениями являются родовспомогательные учреждения 3 уровня. Сроки родов определяются индивидуально с учетом следующих факторов: срок гестации, оценка состояния матери и плода, любые осложнения ЛАГ у матери. Подробный план родоразрешения, определяющий оптимальный способ и сроки родоразрешения, разрабатывается мультидисциплинарной бригадой. По данным литературы во многих специализированных центрах пациентки родоразрешаются досрочно в плановом порядке на 34–36-й нед. гестации (чтобы избежать неожиданных родов), при этом минимальный рекомендуемый срок родоразрешения определен как 32 нед. гестации, но в зависимости от клинической ситуации родоразрешение может быть проведено и на более ранних сроках, максимальный срок пролонгации беременности обсуждается как 38 нед. [11, 34]. В РФ при гемодинамической стабильности пациентки и отсут-

ствии отрицательной динамики есть опыт пролонгации беременности до минимально доношенного срока (37 нед.) с последующим плановым родоразрешением [33]. У гемодинамически стабильных пациенток низкого риска обсуждается предпочтение родов через естественные родовые пути, с эпидуральной анестезией или низкодозированной комбинированной спинально-эпидуральной анестезией и укорочением второго периода родов, что, как правило, ассоциировано с меньшей потерей крови, снижением риска инфекционных осложнений, меньшим риском развития ТЭО и менее резкими гемодинамическими изменениями по сравнению с кесаревым сечением, которое в прошлом предпочитали из-за более быстрой и контролируемой продолжительности родов [11, 34-36]. Вопрос оптимального метода родоразрешения у пациенток с ЛАГ по-прежнему остаётся предметом научной дискуссии. Тем не менее в соответствии с мнением большинства экспертов, при наличии III функционального класса по классификации ВОЗ и выше, а также при синдроме Эйзенменгера, предпочтительным считается оперативное родоразрешение с применением регионарной анестезии, при этом рекомендуется по возможности избегать использования общей анестезии [10, 20, 37]. Показатели летальности у женщин с успешными родами через естественные родовые пути были сопоставимы с показателями у женщин с плановым кесаревым сечением (5% vs 9-10%) [35], при этом отмечается увеличение уровня летальности 33%, при возникновении во время родоразрешения показаний к экстренному кесареву сечению [5]. Регистр ROPAC сообщает о частоте кесарева сечения 71% с частотой преждевременных родов 49% у женщин с ЛАГ ( $n=45$ ) [30]. Вагинальные роды сопровождаются повторяющимися маневрами Вальсальвы, которые вызывают повышение внутригрудного давления, приводящее к снижению венозного возврата, что может привести к снижению сердечного выброса у женщин с ЛАГ. Zwicke DL, et al. описали успешное обучение женщин тужиться с помощью мышц живота без использования техники Вальсальвы [18]. Вазовагальные реакции, вызванные родами, могут снижать венозный возврат и приводить к сердечно-легочной недостаточности, болевой синдром также может провоцировать развитие гемодинамической нестабильности за счет увеличения частоты сердечных сокращений и тонуса системных и легочных сосудов. Комплекс общих мероприятий в период родоразрешения включает адекватное купирование болевого синдрома и уровня тревожности, а также профилактику гиповолемии и гипоксемии.

#### **Послеродовый период**

У пациенток с ЛАГ самый высокий риск материнской летальности наблюдался в течение 0-4 дней после родов, а большинство случаев материнской летальности случилось в течение 2 нед. после родов [15, 37].

Это подчеркивает важность бдительного ведения таких пациенток в отделении интенсивной терапии в послеродовом периоде в течение более длительного, чем обычно, времени и даже рассмотрения возможности раннего усиления медикаментозной терапии после родов, использование диуретической терапии с постепенной отменой внутривенных инотропных препаратов и легочных вазодилататоров. Zwicke DL, et al. рекомендуют вести мониторинг гидробаланса и использование фуросемида в течение первых 72 ч для поддержания отрицательного гидробаланса, стремясь к потере 2 л к 24 ч, 4 л к 48 ч и 6-7 л к 72 ч [18]. После родоразрешения рекомендуется возобновление оптимальной медикаментозной терапии, которая прерывалась/модифицировалась на время беременности: ЛАГ-специфической терапии и терапии хронической СН [38]. Согласно акушерскому протоколу РФ у пациенток с ЛАГ рекомендована профилактика венозных ТЭО в течение 6 нед. послеродового периода при отсутствии показаний к назначению терапевтических доз антикоагулянтов [30, 39]. Такой же точки зрения придерживаются многие авторы работ, посвященных исследованию ЛАГ в сочетании с беременностью, варьируя сроки от 10 дней до 6 нед.<sup>2</sup> [11, 34]. Возможность сохранения лактации активно обсуждается в литературе, в настоящее время есть данные о безопасности грудного вскармливания при приеме ингибиторов фосфодиэстеразы 5 типа и блокаторов кальциевых каналов, антагонисты эндотелиновых рецепторов противопоказаны, а риоцигуат и аналоги простациклина не изучены [40], однако в случаях наличия выраженных симптомов СН, а также необходимости возобновления приема антагонистов эндотелиновых рецепторов, все авторы единодушно рекомендуют подавление лактации [11, 25, 33, 34]. В нашей стране в послеродовом периоде пациенткам с ЛАГ часто рекомендуется отказ от лактации для предотвращения перегрузки сердечно-сосудистой системы и возможности возобновления специфической терапии в полном объеме. В РФ согласно действующим клиническим рекомендациям пациенткам с ЛАГ рекомендовано подавление лактации [25, 33]. После родов должен быть решен вопрос дальнейшей контрацепции [31]. На этом этапе должны выполняться диагностические процедуры, отложенные на этапе беременности (чрезвенозная катетеризация правых камер сердца, МСКТ органов грудной клетки с контрастом и т.д.), проводится стратификации класса риска и определение объема ЛАГ-специфической терапии [10, 20]. Пациентки нуждаются в динамическом стационарном наблюдении мультидисциплинарной командой, включающей ЛАГ-специалиста, от нескольких дней до нескольких недель в зависимости

<sup>2</sup> Al-Sabbak, Muhsin. Reducing the Risk of Venous Thromboembolism during Pregnancy and the Puerperium. Green top Guideline No. 37a. 2017.

от состояния и в первую очередь от наличия или отсутствия клинических проявлений дисфункции ПЖ. После выписки пациентка должна быть направлена в короткие сроки к ЛАГ-специалисту и кардиологу по месту жительства [34]. Необходимость более длительного наблюдения в стационаре, а затем на этапе амбулаторной помощи обусловлена высокими рисками летальности, сохраняющимися на этом уровне до 1 года после родоразрешения, а также вероятной потребностью в эскалации ЛАГ-специфической терапии [11, 15, 37].

### Контрацепция

Женщинам с ЛАГ рекомендовано избегать эстрогенсодержащих контрацептивов в связи с риском ТЭО [6]. Систематический обзор и метаанализ, проведенные Low TT, et al., показали, что нет связи между ТЭО и препаратами, содержащими только прогестерон (носительный риск 0,90 (0,57-1,45)) или прогестинонами внутриматочными устройствами (носительный риск 0,61 (0,24-1,53)) [40], в связи с чем наиболее безопасными и эффективными формами контрацепции являются внутриматочные контрацептивные средства (прогестерон-выделяющие или медные спирали) или прогестерон-выделяющие имплантаты. При выборе внутриматочных устройств, гормональные (выделяющиелевоноргестрел) внутриматочные системы предпочтительнее медных внутриматочных контрацептивных устройств из-за эффекта уменьшения длительности менструального кровотечения, а их имплантацию следует выполнять в экспертом центре из-за риска развития вазовагального синкопального состояния во время процедуры. Также необходимо учитывать, что прием бозентана, индуктора цитохрома P450, может снизить эффективность внутриматочных систем. Лапароскопическая стерилизация (постоянная контрацепция) под общей анестезией сопряжена с серьезным риском и не рекомендуется в качестве рутинной процедуры при ЛАГ [40], однако при оперативном родоразрешении следует рассмотреть

возможность хирургической стерилизации в виде перевязки маточных труб. Возможно обсуждение выполнения вазэктомии у мужчины-партнера. Барьерные методы, такие как презервативы и диафрагмы, являются негормональными вариантами и не влияют на сердечно-сосудистую систему, однако они имеют более высокий показатель неудач по сравнению с вышеуказанными методами контрацепции. В целом при выборе метода контрацепции следует отдавать приоритет безопасности и предпочтениям пациентки, минимизируя сердечно-сосудистые риски [41, 42].

### Заключение

Благодаря улучшению доступа к диагностике, раннему обращению к врачам и ЛАГ специалистам, своевременному началу оптимальной ЛАГ-специфической терапии, а также оптимизации оказания акушерской помощи, уровень материнской летальности, связанный с ЛАГ при беременности, значительно снизился, оставаясь при этом по прежнему высоким, в связи с чем на современном этапе развития медицины пациенткам с ЛАГ рекомендуется избегать беременности. Для дальнейшего улучшения показателей заболеваемости и смертности в этой группе требуется поиск прогностически важных факторов риска, разработка системы стратификации риска у беременных женщин с ЛАГ, а также персонифицированный подход к ведению беременных с ЛАГ, включающим в себя прегравидарную подготовку, тщательное наблюдение во время беременности с привлечением опытной междисциплинарной команды, ЛАГ-специфическую терапию и родоразрешение в специализированном экспертом центре.

**Отношения и деятельность:** все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

### Литература/References

- Weiss BM, Zemp L, Seifert B, et al. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol.* 1998;31(7):1650-7. doi:10.1016/s0735-1097(98)00162-4.
- Yentis SM, Steer PJ, Plaat F. Eisenmenger's syndrome in pregnancy: maternal and fetal mortality in the 1990s. *Br J Obstet Gynaecol.* 1998;105(8):921-2. doi:10.1111/j.1471-0528.1998.tb10240.x.
- Jha N, Jha AK, Mishra SK, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: systematic review and Meta-analysis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2020;253:108-16. doi:10.1016/j.ejogrb.2020.08.028.
- Ma L, Liu W, Huang Y. Perioperative management for parturients with pulmonary hypertension: experience with 30 consecutive cases. *Front Med.* 2012;6(3):307-10. doi:10.1007/s11684-012-0209-3.
- Meng ML, Landau R, Viktorsdottir O, et al. Pulmonary hypertension in pregnancy: A report of 49 cases at four tertiary North American sites. *Obstet Gynecol.* 2017;129(3):511-20. doi:10.1097/AOG.0000000000001896.
- Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM et al. ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension Developed by the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by the International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the European Reference Network on rare respiratory diseases (ERN-LUNG). *Eur Heart J.* 2022;43(38):3618-31. doi:10.1183/13993003.00879-2022.
- Rudienė V, Kaplierienė L, Jančauskaitė D, et al. Pregnancy in congenital heart disease, complicated by pulmonary arterial Hypertension-A challenging issue for the pregnant woman, the foetus, and healthcare professionals. *Med (Kaunas).* 2022;58(4):476. doi:10.3390/medicina58040476.
- Liu Y, Li Y, Zhang J, et al. Maternal and fetal outcomes of pregnant women with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease in Beijing, China: A retrospective study. *Pulm Circ.* 2022;12(2): e12079. doi:10.1002/pul2.12079.
- Ladouceur M, Benoit L, Radojevic J, et al. Pregnancy outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Heart.* 2017;103(4):287-92. doi:10.1136/heartjnl-2016-310003.
- Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force for the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur. Heart J.* 2018;39(34):3165-241. doi:10.1093/euroheartj/ehy340.
- Ong JYS, Yap JJY, Choolani M, et al. Cardiovascular-obstetric state-of-the-art review: pulmonary hypertension in pregnancy. *Singapore Med J.* 2025;66(3):130-40. doi:10.4103/singapremedj.SMJ-2024-198.
- McGoon MD, Benza RL, Escrivano-Subias P, et al. Pulmonary arterial hypertension: epidemiology and registries. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(25Suppl): D51-9. doi:10.1016/j.jacc.2013.10.023.

13. Benza RL, Miller DP, Barst RJ, et al. An evaluation of long-term survival from time of diagnosis in pulmonary arterial hypertension from the REVEAL Registry. *Chest*. 2012;142(2):448-56. doi:10.1378/chest.11-1460.
14. Li Q, Dimopoulos K, Liu T, et al. Peripartum outcomes in a large population of women with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Eur J Prev Cardiol*. 2019;26(10):1067-76. doi:10.1177/2047487318821246.
15. Low TT, Gurin N, Ducas R, et al. Pulmonary arterial hypertension in pregnancy-a systematic review of outcomes in the modern era. *Pulm Circ*. 2021;11(2):20458940211013671. doi:10.1177/20458940211013671.
16. Chin KM, Santiago-Munoz P. Pregnancy and congenital heart disease-associated pulmonary hypertension: are outcomes improving? *Circulation*. 2023;147(7):562-4. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.122.063191.
17. Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the registry of pregnancy and cardiac disease (ROPAC) of the European society of cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2016;18(9):1119-28. doi:10.1002/ejhf.773.
18. Zwicker DL, Paulus S, Thohan V. Pulmonary arterial hypertension and pregnancy. Cardiac problems in pregnancy. fourth ed. 2019. ISBN: 978-1-119-40982-3.
19. Irtyuga O, Sefieva J, Karelkina E, et al. Pregnant patients with pulmonary hypertension — the case of a medical centre. *European Heart Journal*. 2019;40(Suppl 1):ehz748.0864. doi:10.1093/eurheartj/ehz748.0864.
20. Stryuk RI, Bunin YuA, Guryeva VM, et al. Diagnosis and treatment of cardiovascular diseases during pregnancy 2018. National guidelines. *Russian Journal of Cardiology*. 2018;(3):91-134. (In Russ.) Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М. и др. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности 2018. Национальные рекомендации. *Российский кардиологический журнал*. 2018;(3):91-134. doi:10.15829/1560-4071-2018-3-91-134.
21. Katsuragi S, Yamanaka K, Neki R, et al. Maternal outcome in pregnancy complicated with pulmonary arterial hypertension. *Circ J*. 2012;76(9):2249-54. doi:10.1253/circj.cj-12-0235.
22. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J*. 2009;30(3):256-65. doi:10.1093/eurheartj/ehn597.
23. Wander G, van der Zande JA, Patel RR, et al. Pregnancy in women with congenital heart disease: a focus on management and preventing the risk of complications. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2023;21(8):587-99. doi:10.1080/14779072.2023.2237886.
24. Teng Y, Zong L, Ding J, et al. Management of pulmonary arterial hypertension: before, during and after pregnancy. *Int J Cardiol Cardiovasc Risk Prev*. 2024;21:200252. doi:10.1016/j.ijcrp.2024.200252.
25. Avdeev SN, Barbarash OL, Valieva ZS, et al. 2024 Clinical practice guidelines for Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(11):6161. (In Russ.) Авдеев С.Н., Барбараши О.Л., Валиева З.С. и др. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Клинические рекомендации 2024. *Российский кардиологический журнал*. 2024;29(11):6161. doi:10.15829/1560-4071-2024-6161.
26. Wylie BJ, Epps KC, Gaddipati S, et al. Correlation of transthoracic echocardiography and right heart catheterization in pregnancy. *J Perinat Med*. 2007;35:497-502. doi:10.1515/JPM.2007.133.
27. Gillespie CD, Yates A, Hughes M, et al. Validating the safety of low-dose CTPA in pregnancy: results from the OPTICA (Optimised CT Pulmonary Angiography in Pregnancy) Study. *Eur Radiol*. 2024;34(8):4864-73. doi:10.1007/s00330-024-10593-y.
28. Jain JK, Mishell DR Jr. A comparison of intravaginal misoprostol with prostaglandin E2 for termination of second-trimester pregnancy. *N Engl J Med*. 1994;331(5):290-3. doi:10.1056/NEJM19940804310502.
29. Jaïs X, Olsson KM, Barbera JA, et al. Pregnancy outcomes in pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Eur Respir J*. 2012;40(4):881-5. doi:10.1183/09031936.00141211.
30. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J*. 2019;40(47):3848-55.
31. McNeil A, Chen J, Meng ML. Pulmonary hypertension in pregnancy-the Anesthesiologist's perspective. *Int J Cardiol Congenital Heart Disease*. 2021;5(Suppl 1):100234. doi:10.1016/j.jicchd.2021.100234.
32. Amann U, Nadine W, Kollhorst B, et al. Prescribing of endothelin receptor antagonists and riociguat in women of childbearing age in a large German claims database study. *Reprod Toxicol*. 2023;119:108415. doi:10.1016/j.reprotox.2023.108415.
33. Karelkina EV, Moiseeva OM. Pulmonary hypertension in pregnant women. *Respiratory Medicine*. A. G. Chuchalin, S. N. Avdeev, G. M. Agafonov et al. (eds.). Moscow: [Publisher], 2024. P. 76-91. (In Russ.) Кarelkina Е.В., Моисеева О.М. Легочная гипертензия у беременных. Респираторная медицина. А.Г. Чучалин, С.Н. Авдеев, Г.М. Агафонов и др. (ред.). Москва: [Издательство], 2024. С. 76-91. doi:10.18093/978-5-60525091-3-2024-4-76-91, ISBN: 978-5-605-25091-3.
34. Wander G, Montanaro C, Dixit P, et al. Pregnancy and pulmonary artery hypertension: Management challenges. *Int J Cardiol Congenit Heart Dis*. 2025;19:100566. doi:10.1016/j.jicchd.2025.100566.
35. Kiely D, Condliffe R, Webster V, et al. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach. *BJOG*. 2010;117:565-74. doi:10.1111/j.1471-0528.2009.02492.x.
36. Hemnes AR, Kiely DG, Cockrill BA, et al. Statement on pregnancy in pulmonary hypertension from the pulmonary vascular research institute. *Pulm Circ*. 2015;5:435-65. doi:10.1086/682230.
37. Low TT, Granton J. Pregnant with pulmonary arterial hypertension-Can we handle the pressure? *Int J Cardiol*. 2021;328:180-1. doi:10.1016/j.ijcard.2020.11.036.
38. Park K, Bairey Merz CN, Bello NA, et al. Management of women with acquired cardiovascular disease from pre-conception through pregnancy and postpartum: JACC focus seminar 3/5. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77:1799-812. doi:10.1016/j.jacc.2021.01.057.
39. Shmakov RG, Vavilova TV, Nikoleava MG, et al. Brief algorithms for diagnosis, prevention, and treatment of venous thromboembolic complications during pregnancy. *Obstetrics and Gynecology*. 2022. Suppl. S12. P. 4-12. (In Russ.) Шмаков Р.Г., Вавилова Т.В., Николаев М.Г. и др. Краткие алгоритмы диагностики, профилактики и лечения венозных тромбоэмболических осложнений во время беременности. Акушерство и гинекология. 2022; S12:4-12.
40. Low TT, Silversides C. Pregnancy management in patients with pulmonary arterial hypertension. In: Sharma G, Scott NS, Davis MB, Economy KE, eds. *Contemporary Topics in Cardio-Obstetrics*. Humana Cham. 2023:395-405. ISBN: 978-3-031-34102-1.
41. Cleland K, Zhu H, Goldstuck N, et al. The efficacy of intrauterine devices for emergency contraception: A systematic review of 35 years of experience. *Hum Reprod*. 2012;27:1994-2000. doi:10.1093/humrep/des140.
42. Anjum H, Surani S. Pulmonary hypertension in pregnancy: A review. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57:259 doi:10.3390/medicina57030259.

**Адреса организаций авторов:** ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова Минздрава России, ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, 197341, Россия.

**Addresses of the authors' institutions:** Almazov National Medical Research Center, Akkuratova st., 2, St. Petersburg, 197341, Russia.