

# Ведение беременности и родов у женщин с синдромом Эйзенменгера: клинические наблюдения и обзор литературы

Г. Т. Сухих, Е. М. Шифман, С. В. Сокологорский, О. Л. Полянчикова,  
Н. В. Орджоникидзе, Н. Е. Кан, В. Л. Тютюнник, Н. В. Качлишвили

ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика  
В. И. Кулакова» Министерства здравоохранения и социального развития РФ, Москва

## Pregnancy and labor management in women with Eisenmenger syndrome: clinical observations and literature review

G. T. Sukhikh, E. M. Shifman, S. V. Sokologorskiy, O. L. Poljanchikova, N. V. Ordzonikidze, N. E. Kan,  
V. L. Tyutyunnik, N. V. Kachlishvili

*Federal State Institution «Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology»  
Ministry of Healthcare and Social Development of the Russian Federation, Moscow*

Синдром Эйзенменгера (СЭ) – это обструктивное заболевание легочных сосудов, развивающееся вследствие длительно существовавшего внутрисердечного шунта слева – направо, приводящего к гипертрофии мышечного слоя легочных артерий и развитию тяжелой легочной гипертензии. Одними из тяжелейших осложнений этого синдрома являются выравнивание системного и внутрилегочного артериального давления, и, в итоге, реверсия шунта – справа – налево, вызывающая резкую гипоксемию.

Беременность у больных СЭ ассоциируется с крайне высоким риском как для матери, так и для плода. Характерна задержка развития плода, а также высокая (28%) перинатальная смертность, обусловленная преждевременными родами. Материнская смертность при подобных заболеваниях составляет около 45%. При этом смерть наступает чаще в первую неделю после родов, реже в течение первого месяца. Материнская смертность после кесарева сечения при этой патологии составляет 47%, после самостоятельных родов – 33%, а после искусственного прерывания беременности – 6% [34, 47]. Учитывая это, женщинам, страдающим СЭ, беременность категорически противопоказана, и необходимо своевременное ее прерывание.

Ниже мы приводим клинические наблюдения беременных с СЭ, поступивших в клинику ФГУ «НЦ АГиП им. академика В. И. Кулакова» Минздравсоцразвития РФ в 2010 г. Одна из них была успешно пролечена и родоразрешена,

второй пришлось прервать беременность по медицинским показаниям.

### Клиническое наблюдение 1

Пациентка Е., 26 лет, поступила с диагнозом: Беременность 32 недели. Головное предлежание плода. Угрожающие преждевременные роды. Хроническая плацентарная недостаточность. Общеравномерно-суженный таз I степени. Врожденный порок сердца (ВПС). Открытый атриовентрикулярный канал, полная форма: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок. Недостаточность митрального и трикуспидального клапанов. Легочная гипертензия II ст. Недостаточность кровообращения II А, функциональный класс 3 по NYHA.

Является инвалидом с детства и в настоящее время имеет II группу инвалидности по заболеванию сердца. С рождения у женщины диагностирован вышеуказанный врожденный порок сердца, оперативного лечения не проводилось. До беременности получала постоянную терапию мочегонными препаратами (верошпирон, гипотиазид), периодически – β-блокаторы.

Данная беременность вторая, наступила самостоятельно. Первая беременность в 2005 г. закончилась поздним самопроизвольным выкидышем при сроке 20 недель. В период настоящей беременности с 5 недель наблюдалась в женской консультации по месту жительства. С целью решения вопроса о возможности пролонгирования беременности при сроке 7–8 недель была консультирована на кафедре госпитальной терапии РГМУ. От предложенного прерывания беременности по медицинским показаниям пациентка категорически отказалась.

С 17.05. по 26.05.2010 г. при сроке беременности 10–11 недель находилась на стационарном обследовании в Рязанском областном кардиологическом диспан-

сере по поводу основного заболевания. Проводилась метаболическая терапия. В связи с угрозой прерывания беременности при сроке 12 недель была на лечении в родильном доме, где проводили спазмолитическую и гормональную (утрожестан) терапию.

В 18 недель беременности консультировалась в «НЦССХ им. А. Н. Бакулева» РАМН, где был поставлен диагноз: Общий атриовентрикулярный канал, полная форма, сбалансированный тип, первичный + вторичный дефект межпредсердной перегородки, недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, выраженная легочная гипертензия, недостаточность кровообращения 2А. Рекомендовано прерывание беременности, от которого женщина также категорически отказалась. С 30 недель беременности выявлены признаки плацентарной недостаточности, отмечалось снижение фето- и маточно-плацентарного кровотоков при доплерометрии кровотока в системе «мать–плацента–плод», проводилась метаболическая терапия.

18.10.2010 г. поступила в ФГУ «НЦ АГиП им. академика В. И. Кулакова» Минздравсоцразвития РФ с жалобами на одышку при ходьбе, эпизоды удушья в ночное время, чувство нехватки воздуха при разговоре, перебои в работе сердца. При осмотре обращали на себя внимание: деформация скелета по типу кифосколиоза в грудном отделе позвоночника, цианоз губ, кончиков пальцев рук и ног. Аускультативно – тоны сердца ясные, грубый систолический шум во всех точках. При эхокардиографии отмечалась выраженная дилатация полостей сердца, гипертрофия стенки левого желудочка, общий атриовентрикулярный канал, недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, легочная гипертензия (60 мм рт. ст.), по данным электрокардиографии отмечена перегрузка правых и левых отделов сердца.

Результаты клинико-лабораторного обследования – все показатели в пределах допустимых величин. Гемостазиограмма: активация внутрисосудистого свертывания. УЗИ сердца: ВПС. Полная форма атриовентрикулярного септального дефекта, осложненного легочной гипертензией 4-й степени. Атриомегалия. Митральная и трикуспидальная регургитация. Недостаточность клапанов легочной артерии. УЗИ плода: Прогрессирующая маточная беременность одним плодом. Размеры плода соответствует 31 неделе 5 дням беременности. Предполагаемая масса плода 1685 г. Рост 40 см. Видимых для данного срока беременности пороков развития плода не выявлено. Плацента расположена по задней стенке матки. Толщина 3,2 см, 0–1 степень зрелости. Околоплодные воды – нормальное количество. Пуповина – обвитие вокруг шеи плода однократно. При УЗ-доплерометрии кровотоков в системе «мать–плацента–плод» выявлены их нормативные значения.

Учитывая тяжелую патологию и высокий риск развития осложнений, больная госпитализирована в палату интенсивной терапии (ПИТ). После комплексного обследования консилиум, учитывая клиническую ситуацию, решил родоразрешить женщину досрочно путем операции кесарева сечения. Методом анестезии оперативного родоразрешения была выбрана

эпидуральная анестезия (ЭА) с дробным введением – 0,75 % ропивакаина.

19.10.2010 г. на 32-й неделе беременности больная была в плановом порядке взята в операционную. Премедикация осуществлена внутривенным введением 1 мг дормикума. Была проведена пункция и катетеризация эпидурального пространства на уровне L<sub>3</sub>–L<sub>4</sub> позвонков. Тест-доза лидокаина 1% – 3 мл. Через 5 мин основная доза составила 15 мл. Эпидуральный блок наступил через 20 мин. Уровень блока до мечевидного отростка. Гемодинамические показатели во время операции: ЧСС – 55–84 уд/мин, АД – 90/60–110/70 мм рт. ст., Sp 95–98 %, ЕТСО<sub>2</sub> – 3,3–3,7 %. Брадикардия, развившаяся на 10-й мин, была купирована введением 0,3 мг – 0,1% раствора атропина. Седация – дормикум 0,05 мг/кг веса.

Родилась живая недоношенная девочка с однократным обвитием пуповины вокруг шеи и туловища, массой 1677 г, длиной 39 см, с оценкой состояния по шкале Апгар 7/8 баллов. Интраоперационно была использована реинфузия аутокрови. Больной возвращены аутоэритроциты А (I) Rh + в объеме 230 мл с гематокритом 45%. В итоге внутривенно введено 750 мл, из них – 500 мл 6% раствора HES. Кровопотеря составила 650 мл. Выделено мочи 200 мл.

Больная в удовлетворительном состоянии переведена в ПИТ. В послеоперационном периоде, через 3 ч после введения интраоперационной дозы анестетика, начата эпидуральная анальгезия 0,1% раствором ропивакаина с добавлением фентанила. По результатам кардиомониторинга эпизоды аритмии не наблюдались. Профилактику тромбоэмболических осложнений проводили фраксипарином по 0,3 мг дважды в сутки подкожно под контролем гемостазиограммы. Пациентка в течение 8 сут находилась в отделении интенсивной терапии. Проводилась комплексная терапия (клексаном 0,2 мг 1 раз в день в течение 8 дней; норваском 2,5 мг 1 раз в день с увеличением дозы до 5 мг в сут; эналаприлом 1,25 мг 2 раза в день), а также подавление лактации.

Уровень давления в легочной артерии в 1-е сут после оперативных родов колебался в пределах 38–44 мм рт. ст., на 2-е сут – 36–40 мм рт. ст. В удовлетворительном состоянии выписана на 14-е сут после родов с последующей госпитализацией в кардиологическое отделение по месту жительства для дальнейшего наблюдения и подбора адекватной дозы лекарственных средств.

## Клиническое наблюдение 2

Пациентка Т., 19 лет, поступила с диагнозом: Беременность 19 недель. Врожденный порок сердца: дефект межжелудочковой перегородки со сбросом слева – направо. Двустворчатый аортальный клапан I. Легочная гипертензия II (синдром Эйзенменгера). ФК II А. NYHA III–IV. Из анамнеза: с детства отмечает одышку при физической нагрузке, не наблюдалась, лечение не получала. До настоящей беременности имел место эпизод потери сознания, не наблюдалась. Отмечает ухудшение состояния с наступлением беременности,

в виду нарастания одышки при незначительной физической нагрузке, слабости.

Данная беременность первая, наступила самопроизвольно. В 9 недель диагностирован ВПС. В 12 недель консультировалась в Республиканском кардиоцентре, рекомендовано прерывание беременности с последующей консультацией кардиохирурга. В 13 недель в НЦССХ г. Астрахани рекомендовано прерывание беременности с последующим решением вопроса о хирургической коррекции ВПС. Поступила в ФГУ «НЦ АГиП имени академика В. И. Кулакова» Минздравсоцразвития РФ 18.11.2010 г. с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, слабость.

Результаты клиничко-лабораторного обследования – все показатели в пределах допустимых величин. Гемостазиограмма: изокоагуляция без признаков ДВС. УЗИ: один живой плод, поперечное положение. Размеры плода соответствуют 19 неделям беременности. Предполагаемая масса плода – 288 г. Рост 24 см. Патологии со стороны плода не выявлено. Плацента расположена на задней стенке матки. Нормальное количество вод.

Трансторакальная эхокардиография – ВПС: дефект межжелудочковой перегородки ( $d = 2,0$  см), с шунтированием крови слева – направо. Значительная дилатация правых камер сердца, гипертрофия стенок правого желудочка. МР I, ТР II-III. Среднее давление в легочной артерии (СДЛА) 45-50 мм рт. ст. Легочная гипертензия.

Консультация кардиолога: дефект межжелудочковой перегородки со сбросом слева – направо. Двустворчатый аортальный клапан I. Легочная гипертензия II, синдром Эйзенменгера. ФК IIa, NYHA III-IV. Заключение: угроза развития сердечно-сосудистых осложнений, в том числе и внезапной смерти. Пролонгирование беременности противопоказано. Рекомендовано: норваск 5 мг/сут; необходимое назначение НМГ (фраксипарин 0,3 × 2 р.) в период подготовки к операции (отмена за 12 ч) и в послеоперационном периоде; ЭхоКГ; холтеровское мониторирование.

18.09.2010 г. состоялся консилиум в составе ведущих специалистов центра, который пришел к заключению: в виду крайней тяжести состояния больной показано прерывание беременности по жизненным показаниям. Учитывая срок беременности, решено провести прерывание беременности одновременно после подготовки шейки матки ламинариями, под ЭА.

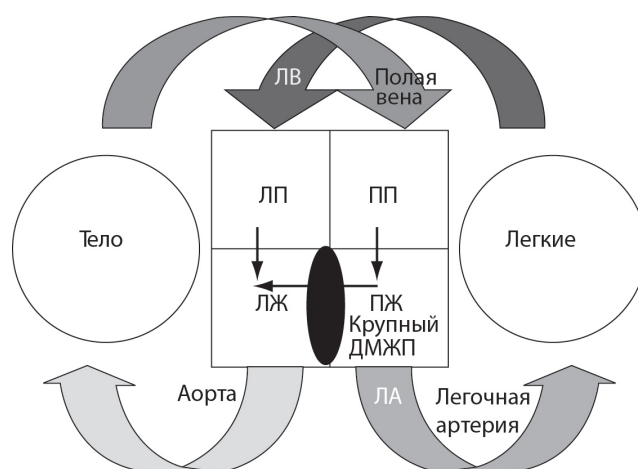
22.09.2010 г. произошел поздний индуцированный выкидыш. Операция *abrasio cavi uteri*. УЗИ (18.11.10): полость матки сомкнута, соответствует послеродовому периоду. Свободной жидкости в малом тазу и брюшной полости нет.

Консультирована в «НЦССХ им. А. Н. Бакулева» РАМН. Диагноз: Дефект межжелудочковой перегородки. Открытое овальное окно. Высокая легочная гипертензия. Синдром Эйзенменгера. Недостаточность кровообращения IIa.

Заключение: в связи с наличием возрастающей легочной гипертензии (ВЛГ) хирургическое лечение связано с высоким риском и не показано. Выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

## Обсуждение

Основную опасность при СЭ представляет возможность реверсирования внутрисердечного шунта при возрастании легочной гипертензии до уровня системного давления и развивающееся при этом резкое снижение сатурации кислородом артериальной крови. В. Эйзенменгер в 1897 г. описал этот синдром в статье, посвященной врожденным порокам сердца [3]. В 1958 г. Р. Wood повторно описал синдром более тщательно как легочную гипертензию до уровня системного давления вследствие высокого сопротивления легочных сосудов (до  $800$  дин × сек/см<sup>2</sup>) на фоне реверсивного или двунаправленного шунта через большой дефект межжелудочковой перегородки [1]. На ранней стадии заболевания, в результате сброса крови слева – направо, увеличивается легочный кровоток и развивается легочная гипертензия. Позже давление в обеих половинах сердца выравнивается, сброс крови становится перекрестным. Когда давление в легочной артерии превышает системное, направление сброса крови меняется (справа – налево) и в большой круг начинает поступать бедная кислородом кровь. Последующее развитие компенсаторного эритроцитоза повышает риск тромбозомболических осложнений. При СЭ сердце неспособно увеличить легочный кровоток при физических нагрузках, что приводит к ограничению поглощения кислорода. Системное сосудистое русло склонно к сосудорасширению и последующей системной артериальной гипотонии, которая может вызвать обморок.



Примечание: ЛП – левое предсердие  
 ПП – правое предсердие  
 ЛЖ – левый желудочек  
 ПЖ – правый желудочек  
 ЛА – легочная артерия  
 ЛВ – легочная вена  
 ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

Беременные с СЭ встречаются достаточно редко, особенно учитывая высокие уровни материнской смертности на поздних сроках. При наличии СЭ у беременной прогноз является крайне неблагоприятным. Беременность сопровождается снижением общего периферического сосудистого сопротивления (которое усугубляется в случае кровотечения) и увеличением свертываемости крови (возрастает риск тромбоза ветвей легочной артерии с последующим увеличением легочного сосудистого сопротивления). Все это способствует изменению направления (справа – налево) сердечного кровотока и нарастанию сброса крови. Из-за значительных колебаний объема циркулирующей крови (ОЦК) наибольшую опасность представляют роды и послеродовой период. Вследствие развития стойкой гипоксемии материнская смертность достигает 50%. Риск смерти при СЭ особенно высок при прогрессирующей легочной гипертензии, когда ингаляции кислорода неэффективны.

В литературе встречаются сообщения о ведении и родоразрешении беременных с этой патологией. Так, например, Jones A. M. и Howitt G. [2] сообщили о 16 подобных наблюдениях с общим уровнем материнской смертности свыше 30%. В обзоре Gleicher N. и соавт. [6] приводится наблюдение 44 подобных пациенток с 1948 по 1978 г., уровень смертности среди которых при доношенной беременности составил также 30%. Такие же высокие уровни материнской смертности у беременных с СЭ (до 40%) сообщают в своих обзорах Avila W. S. и соавт. [16] и Yentis S. M. и соавт. [17].

У пациентов с внутрисердечными шунтами (дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки) кровь обычно шунтируется слева – направо, т. к. в левых отделах сердца давление примерно в 4 раза выше. Когда это шунтирование сохраняется достаточно долго, то поддержание в легочной артерии системного АД приводит к прогрессирующим изменениям микрососудистого русла, что значительно повышает легочное сосудистое сопротивление. Это сопровождается выбросом большого количества медиаторов, в итоге происходит вазоконстрикция и ремоделирование сосудов. Давление в малом круге кровообращения поднимается и практически уравнивается, и в некоторых обстоятельствах даже превышает системное АД [35].

В случаях превышения системного АД наблюдается значительный ток крови через дефект межжелудочковой перегородки справа налево.

Это приводит к разбавлению хорошо оксигенированной крови из легких с деоксигенированной кровью, которая обходит легкие. При легочном гипертоническом кризе давление в правых отделах сердца повышается еще больше, в результате чего деоксигенированная кровь оказывается в большом круге, в результате чего еще более усугубляется цианоз.

Когда шунт меняет свое направление в подростковом или молодом возрасте, то развиваются хронический цианоз и вторичный эритроцитоз, в результате чего повышается вязкость крови, и иногда – дефицит железа. Некоторые пациенты с СЭ имеют минимальный цианоз в покое, но при физической нагрузке у них происходит обвальное снижение сатурации. Обычно симптомы неспецифичны и могут включать в себя одышку, слабость, боли в грудной клетке и синкопальные состояния. Пациенты с синдромом повышенной вязкости крови страдают от головных болей, слабости, головокружений, нарушения зрения, анорексии и выраженной слабости. Нарушения мозгового кровообращения возникают вследствие низкой доставки кислорода к тканям, парадоксальной эмболии или абсцессов головного мозга.

Кровохарканье также встречается достаточно часто и возникает вследствие инфаркта легкого или разрыва легочных сосудов, что не всегда является причиной смерти. Также существует определенный риск развития почечной или печеночной недостаточности и бактериального эндокардита. Аритмии встречаются часто и могут привести к внезапной сердечной смерти. Хотя одышка при ограничении физической нагрузки может оказаться стабильной в течение длительного времени, иногда пациенты не переносят и минимальной нагрузки, у них высок риск смерти и высокая потребность в госпитализации. Застойная сердечная недостаточность – это поздний и неблагоприятный симптом [36].

Пик смертности приходится на роды и первую неделю после них. Среди основных причин фигурируют тромбозы, аритмии, правожелудочковая недостаточность, инфаркты миокарда и резкое падение системного сосудистого сопротивления. Беременность сопровождается повышенным риском аритмии, правожелудочковой недостаточности и инфекционного эндокардита. Ранняя госпитализация для обследования и лечения соответствующих осложнений и план родоразрешения, зафиксированный в медицинской документации, являются обязательными компонентами ведения такой пациентки. Пристальное

наблюдение, повторная эхокардиография, лечение сопутствующих осложнений, например сердечной недостаточности, аритмии, или ухудшения функционального класса по NYHA жизненно важны. В случае развития сердечной недостаточности стоит подумать о досрочном родоразрешении.

Считается, что оперативное родоразрешение у этого контингента беременных более опасно, нежели самопроизвольные роды [4, 5, 9–11]. При этом уровни материнской смертности, связанные с кесаревым сечением, возрастают до 66,7% [8]. Не исключено, что приведенные высокие уровни смертности обусловлены исходным крайне тяжелым состоянием беременных, на фоне которого проводилось кесарево сечение. Все чаще такие женщины рожают через естественные родовые пути под эпидуральной анальгезией, II период родов – это вакуум-экстракция для укорочения этого периода.

Некоторые авторы [8, 20, 21] предпочитают регионарные методы обезболивания при кесаревом сечении, в частности ЭА, у этого контингента больных. Другие [26], напротив, отдают предпочтение общей анестезии, считая ее, в данном случае, более безопасной. Комбинированная спинально-эпидуральная анестезия (КСЭА) низкими дозами местных анестетиков в родах высокоэффективна и обеспечивает гемодинамическую стабильность [37]. Если планируется операция кесарева сечения, то можно применять КСЭА, с нарастающими дозами эпидурального анестетика [38], или постоянную спинальную анестезию [39]. Если регионарная анестезия оказывается неудачной, или же есть угрожающее жизни неотложное состояние, может потребоваться общая анестезия. Инвазивный мониторинг АД может быть полезным, а вот к измерениям центрального венозного давления нужно относиться критически, т. к. они после хирургической коррекции не всегда отражают реальное состояние.

В метаанализе [34] источников за период с 1997 по 2006 г. делается вывод о том, что за последнюю декаду уровень смертности беременных и рожениц с СЭ практически не изменился, несмотря на появление ряда новых методик лечения легочной гипертензии.

СЭ влияет на многие системы и органы, поэтому и его лечение должно быть многокомпонентным. Желудочковая недостаточность и сопутствующие анемии должны корректироваться немедленно. Отношение к флеботомии для лечения эритроцитоза в настоящее время противоречиво [40]. По мере увеличения вязкости

крови, скорость кровотока и ее потенциал для переноса кислорода снижаются, но флеботомия без адекватного восполнения объема циркулирующей крови может только ухудшить состояние пациента. Очень важно избежать обезвоживания. Более того, венесекция может привести к железодефициту и микроцитозу примерно 20% пациентов. Дефицит железа нужно корректировать пероральными лекарственными препаратами, поскольку анемия ограничивает переносимость физической нагрузки и увеличивает риск инсульта [41]. Крупные внутрилегочные тромбы, которые возникают примерно у 25% пациентов с СЭ, могут потребовать проведения адекватной терапии антикоагулянтами. Также у таких пациентов бывают нарушения свертывания, которые также приходится корректировать.

Недавно значительно повысился интерес к применению легочных вазодилататоров. Простациклин, который вырабатывается легочным эндотелием – это короткодействующий вазодилататор, и ингибитор агрегации тромбоцитов. Аналоги простациклина, например эпопростенол, способны повышать функциональные резервы легких, что обеспечивает как улучшение состояние гемодинамики, так и уменьшение симптомов. Пациенты, получавшие эпопростенол на протяжении 3 лет, живут дольше, чем больные, получающие стандартную терапию [42]. Силденафил, селективный ингибитор фосфодиэстеразы-5, повышает уровни оксида азота и вызывает легочную вазодилатацию [43]. Оба класса препаратов используются для лечения легочной артериальной гипертензии при СЭ. В острой ситуации, ингаляция оксида азота сама по себе может снижать легочное сосудистое сопротивление у 30% пациентов.

Трансплантация сердца и легких или трансплантация легких с коррекцией порока сердца являются единственным способом хирургического лечения в такой ситуации. Однако эта методика доступна только отдельным пациентам, и сейчас основная проблема – это нехватка донорских органов. Краткосрочная выживаемость пациентов, которым выполняется пересадка одного или двух легких, составляет 70–80% в течение года, тогда как долговременные результаты не так оптимистичны, 4 года живут только 50% больных. Пациенты, которым пересадили сердце и легкие, имеют годовую выживаемость в 60–80% и десятилетнюю – менее 30% [44, 45].

## Заключение

Ведение и родоразрешение беременных с СЭ является крайне сложной задачей. Наиболее разумно – прерывание беременности в ранних сроках. По крайней мере 30% детей рождаются с признаками внутриутробной задержки роста плода. В целом для того, чтобы улучшить долговременную выживаемость, таким пациенткам рекомендуется воздержаться от беременности или прерывание ее на ранних сроках. Применение комбинированных оральных контрацептивов несет повышенный риск тромбоза. Внутриматочные спирали и подкожные имплантируемые системы достаточно безопасны и высокоэффективны.

Если же женщина настаивает на пролонгировании беременности, необходим мультидисциплинарный подход с тесным взаимодействием акушеров-гинекологов, кардиологов и анестезиологов-реаниматологов. По возможности пациентку должны консультировать до беременности. Следует оценить состояние системы кровообращения, обратив внимание на тяжесть обструкции выносящих трактов правого желудочка и наличие правожелудочковой дисфункции. Обычно требуется ранняя госпитализация, в начале III триместра, соблюдение постельного режима и ингаляции кислорода.

## Литература

1. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt // *Br. Med. J.* 1958; 2: 701–709 and 755–762.
2. Jones A. M., Howitt G. Eisenmenger syndrome in pregnancy // *Br. Med. J.* 1965; 1: 1627–1631.
3. Eisenmenger V. Die Angeborenen Defecte der Kammerscheidewand des Herzens // *Z. Klein. Med.* 1897; 32: 1–29.
4. Pitts J. A., Crosby W. M., Basta L. L. Eisenmenger's syndrome in pregnancy // *Am. Heart. J.* 1977; 93: 321–325.
5. Neilson G., Galea E. G., Blunt A. Eisenmenger's syndrome and pregnancy // *Med. J. Austr.* 1971; 1: 431–434.
6. Gleicher N., Midwall J., Hochberger D., Jaffin H. Eisenmenger's syndrome and pregnancy // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1979; 34: 721–741.
7. Gummerus M., Laasonen H. Eisenmenger complex and pregnancy // *Ann. Chir. Gynaecol.* 1981; 70: 339–341.
8. Spinnato J. A., Kraynack B. J., Cooper M. W. Eisenmenger's syndrome in pregnancy: epidural anaesthesia for elective cesarean section // *N. Engl. J. Med.* 1981; 20: 1215–1217.
9. Midwah J., Jaffin H., von Herman M., Kupersmith J. Shunt flow and pulmonary hemodynamics during labour and delivery in the Eisenmenger syndrome // *Am. J. Cardiol.* 1978; 42: 299–303.
10. Huyghe de Mahence A., Andre-Fouet X. et al. Syndrome d'Eisenmenger et grossesse // *Arm. Cardiol. Angeiol. (Paris)*. 1985; 34: 547–549.
11. Heytens L., Alexancer J. P. Maternal and neonatal death associated with Eisenmenger's syndrome // *Acta Anaesthesiol. Belg.* 1986; 37: 45–51.
12. Lieber S. et al. Eisenmenger's syndrome and pregnancy // *Acta Cardiol.* 1985; 40: 421–424.
13. Young D., Mark H. Fate of the patient with Eisenmenger syndrome // *Am. J. Cardiol.* 1971; 28: 658–659.
14. Foster J. M. G., Jones R. M. The anaesthetic management of the Eisenmenger syndrome // *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 1984; 66: 353–355.
15. Bueman B., Kragelund E. Clinical assessment of heart disease during pregnancy // *Acta Obstet. Gynaecol. Stand.* 1962; 41: 57–79.
16. Avila W. S., Grinberg R., Snitcowsky R. et al. Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome // *Eur. Heart. J.* 1995; 16: 460–464.
17. Yentis S. M., Steer P. J., Plaat F. Eisenmenger's syndrome in pregnancy: maternal and fetal mortality in the 1990s // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1998; 105: 921–922.
18. American College of Obstetricians and Gynecologists. Technical Bulletin: Cardiac disease in pregnancy. 1992; 168: 1–8.
19. Pirlo A., Herren A. L. Eisenmenger's syndrome and pregnancy // *Anesth. Rev.* 1979; 6: 9–16.
20. Asling J. H., Fung D. L. Epidural anesthesia in Eisenmenger's syndrome: A case report // *Anesth. Analg.* 1974; 53: 965–968.

21. *Selsby D. S., Sugden J. C.* Epidural anaesthesia for bilateral inguinal herniorrhaphy in Eisenmenger's syndrome // *Anaesthesia*. 1989; 44: 130–132.
22. *Tuman K. J., McCarthy R. J., March R. J., DeLaria G. A., Patel R. V., Ivankovich A. D.* Effects of epidural anesthesia and analgesia on coagulation and outcome after major vascular surgery // *Anesth. Analg.* 1989; 62: 243–247.
23. *Sjogren S., Wright B.* Respiratory changes during continuous epidural blockade // *Acta Anaesthesiol. Scand.* 1972; 46 (suppl): 27–49.
24. *Bonica J. J., Berges P. U., Morikawa K.* Circulatory effects of peridural block. I. Effects of level of analgesia and dose of lidocaine // *Anesthesiology*. 1970; 33: 619–626.
25. *Kennedy W. F., Bonica J. J., Ward R. J. et al.* Cardiorespiratory effects of epinephrine when used in regional anaesthesia // *Acta Anaesthesiol. Scand.* 1966; 23 (suppl): 320–333.
26. *Mark D. J., Daniel H. S.* Cardiac disease. In: Datta S. *Anesthetic and Obstetric Management of High-risk Pregnancy*. 2nd Ed. Mosby, 1996; 200–245.
27. *Giseng S. J., Hirsh J.* Use of antithrombotic agents during pregnancy // *Chest*. 1992; 102: 385S–390S.
28. *Robinson S.* Pulmonary artery catheters in Eisenmenger's syndrome: Many risks, few benefits (letter) // *Anesthesiology*. 1983; 58: 588–589.
29. *Barash P. G., Nardi D., Hammond G. et al.* Catheter-induced pulmonary artery perforation. Mechanisms, management and modifications // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981; 82: 5–12.
30. *Devitt J. H., Noble W. H., Byrick R. J.* A Swan-Ganz catheter related complication in a patient with Eisenmenger's syndrome // *Anesthesiology*. 1982; 57: 335–337.
31. *Foster J. M. G., Jones R. M.* The anaesthetic management of the Eisenmenger syndrome // *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 1984; 66: 353–355.
32. *Pollack K. L., Chestnut D. H., Westrom K. D.* Anesthetic management of a parturient with Eisenmenger's syndrome // *Anesth. Analg.* 1990; 70: 212–215.
33. *Marshall H. W., Swan H. J. C., Burchell H. B., Wood E. H.* Effect of breathing oxygen on pulmonary arterial pressure and pulmonary vascular resistance in patients with ventricular septal defect. *Circulation* 1961; 23: 241–52.
34. *Bedard E., Dimopoulos K., Gatzoulis M.* Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? // *Eur. Heart J.* 2009; 30(3): 256–265.
35. *Vongpatanasin W., Brickner E., Hillis L. D., Lange R. A.* The Eisenmenger syndrome in adults // *Ann. Int. Med.* 1998; 128: 745–750.
36. *Diller G. P., Gatzoulis M. A.* Congenital heart disease for the adult cardiologist. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease // *Circulation*. 2007; 115: 1039–1050.
37. *Suntharalingam G., Dob D., Yentis S. M.* Obstetric epidural analgesia in aortic stenosis: a low dose technique for labour and instrumental delivery // *Int. J. Obstet. Anesth.* 2001; 10: 129–134.
38. *Chan T. M. L., Dob D. P.* The anaesthetic management of a parturient with polymorphic catecholamine sensitive ventricular tachycardia // *Int. J. Obstet. Anesth.* 2002; 11: 122–124.
39. *Cole P. J., Cross M. H., Dresner M.* Incremental spinal anaesthesia for elective caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome // *Br. J. Anaesth.* 2001; 86: 723–726.
40. *Broberg C. S., Bax B. E., Okonko D. O. et al.* Blood viscosity and its relationship to iron deficiency, symptoms and exercise capacity in adults with cyanotic congenital heart disease // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2006; 48: 356–365.
41. *Perloff J. K., Rosove M. H., Child J. S., Wright G. B.* Adults with cyanotic congenital heart disease: haematologic management // *Ann. Int. Med.* 1988; 109: 406–413.
42. *Barst R. J., Rubin L. J., Long W. A. et al.* A comparison of intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension // *New Engl. J. Med.* 1996; 334: 296–301.
43. *Mikhail G. W., Prasad S. K., Li W. et al.* Clinical and haemodynamic effects of sildenafil in pulmonary hypertension // *Eur. Heart. J.* 2004; 25: 431–436.
44. *Goerler H., Simon A., Gohrbandt B. et al.* Heart-lung and lung transplant in grown up congenital heart disease, long term single centre study // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007; 32: 926–931.
45. *Hosenpud J. D., Novick R. J., Bennett L. E. et al.* The registry of the international society for heart and lung transplantation: thirteenth official report-1996 // *J. Heart. Lung. Transplant.* 1996; 15: 655–674.
46. *Parneix M., Faonou L., Morau E., Colson P.* Low-dose combined spinal-epidural anaesthesia for caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome // *Int. J. Obstet. Anesth.* 2009; 18: 81–84.
47. *Bonnin M., Mercier F. J., Sitbon O. et al.* Severe pulmonary hypertension during pregnancy: mode of delivery and anesthetic management of 15 consecutive cases // *Anesthesiology*. 2005; 102: 1133–1137.