



REDAKTOR DZIAŁU

prof. dr hab. n. med.
Edyta Płońska-Gościniak
Pracownia
Echokardiografii
Kliniki Kardiologii PUM
w Szczecinie

Szanowni Państwo, Koleżanki i Koledzy!

W niniejszym numerze przedstawiamy ostatnią część znakomitego cyklu dotyczącego chorób układu krążenia u kobiet w ciąży w ujęciu echokardiograficznym. Tym razem temat niezwykle ważny i trudny – wady wrodzone serca. Kolejny raz w dziale Echokardiografia od podstaw staramy się udowodnić, że znajomość podstaw echokardiografii, którą w ciągu ostatnich 5 lat na bieżąco uzupełniamy i rozwijamy wspólnie z naszymi Czytelnikami, pozwala jednocześnie zastosować wiedzę echokardiograficzną w praktyce klinicznej w celu optymalnego leczenia naszych chorych... I jeszcze pouczająca zagadka echokardiograficzna.

Edyta Płońska-Gościniak

Ciąża u kobiet z wadami wrodzonymi serca

OLGA TROJNARSKA,¹ KAROLINA PLASKOTA,¹ EDYTA PŁOŃSKA-GOŚCINIAK²

¹ Klinika Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu

² Klinika Kardiologii Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie

Adres do korespondencji: dr hab. n. med. Olga Trojnarcka, I Klinika Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu
ul. Długa 1/2, 61-848 Poznań, e-mail: olgatroj@wp.pl

Kardiologia po Dyplomie 2011; 10 (11): 33-40

Wprowadzenie

Jedną z częstszych przyczyn śmiertelności ciężarnych w krajach rozwiniętych są wrodzone wady serca [1-3]. Jest to wynik rosnącej populacji pacjentek, które dzięki postępowi kardiologii i kardiologii chirurgicznej dożywają wieku reprodukcyjnego [2,4]. Zazwyczaj nawet zaawansowana wada serca nie stanowi przeszkody w rozpoczęciu życia seksualnego, dlatego istotne znaczenie w postępowaniu z planującą ciążę młodą kobietą ma rozmowa na temat możliwości zajścia w ciążę, szansy jej prawidłowego przebiegu oraz łączącego się z nią ryzyka, a także ewentualnego niebezpieczeństwa przekazania wady potomstwu. W ostatnio opublikowanych wytycznych

Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego eksperci podkreślają niezmiernie ważną rolę odpowiednio wczesnego zaplanowania ciąży u kobiet z wadami wrodzonymi serca. Wszelkie decyzje dotyczące tej grupy pacjentek powinny być podejmowane przez interdyscyplinarny zespół doświadczonych specjalistów z dziedziny kardiologii, kardiologii chirurgicznej, ginekologii i położnictwa oraz anestezjologii [5].

Grupy ryzyka powikłań kardiologicznych

Właściwe postępowanie z ciężarnymi z wadami wrodzonymi serca wymaga znajomości potencjalnych czynników ryzyka wystąpienia poważnych powikłań

kardiologicznych. Grupa robocza do spraw postępowania w ciąży u kobiet z chorobami sercowo-naczyniowymi Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego zaleca ocenę ryzyka wystąpienia tych powikłań według zmodyfikowanej klasyfikacji WHO, w której znalazły się wszystkie znane czynniki ryzyka powikłań matczy-nych, choroba podstawowa oraz schorzenia współist-niejące [6]. W niniejszym opracowaniu przedstawione zostaną dane dotyczące jedynie ciężarnych z wadami wrodzonymi serca.

Do grupy I zostały zakwalifikowane choroby bardzo małego ryzyka powikłań sercowo-naczyniowych u ciężarnej:

- łagodne zwężenie zastawki płucnej,
- natywny przewód tętniczy Botalla (patent ductus arteriosus, PDA),
- zespół wypadania płatków zastawki mitralnej,
- zoperowane proste wady przeciekowe, takie jak: ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej (atrial septal defect, ASD), ubytek w przegrodzie międzykomorowej (ventricular septal defect, VSD), PDA,
- częściowy nieprawidłowy spływ żył płucnych.

W grupie II znalazły się wady małego lub umiarko-wanego ryzyka:

- niezoperowany ASD lub VSD,
- zoperowana tetralogia Fallota (tetralogy of Fallot, ToF).

Do grupy II/III należą:

- łagodna dysfunkcja lewej komory,
- wada zastawkowa nieuwzględniona w grupie I lub IV,
- zespół Marfana z nieposzerzoną opuszką aorty,
- dwupłatkowa zastawka aortalna (bicuspid aortic valve, BAV) ze średnicą aorty wstępującej <45 mm,
- zoperowana koarktacja aorty (coarctation of the aorta, CoAo).

Do grupy III należą choroby dużego ryzyka, takie jak:

- proteza mechaniczna,
- wady z systemową komorą o morfologii komory prawej,
- serce o fizjologii pojedynczej komory po operacji Fontana,
- nieoperowane wady pierwotnie siniczne,
- inne złożone wady wrodzone,
- zespół Marfana z poszerzeniem aorty wstępującej w zakresie 40-45 mm,
- BAV z poszerzeniem aorty wstępującej w zakresie 45-50 mm.

Największym ryzykiem powikłań cechują się ciąży u kobiet w IV grupie wg WHO, u których ciąża jest przeciwwskazana lub zaleca się jej ukończenie. Do grupy tej należą kobiety z następującymi chorobami:

- tętnicze nadciśnienie płucne,
- ciężkie uszkodzenie funkcji skurczowej lewej komory (EF <30%, klasa niewydolności III/IV wg NYHA),

- ciężka objawowa stenoza aortalna,
- zespół Marfana z poszerzeniem aorty wstępującej >45 mm,
- BAV z poszerzeniem aorty wstępującej >50 mm,
- nieoperowana ciężka CoAo.

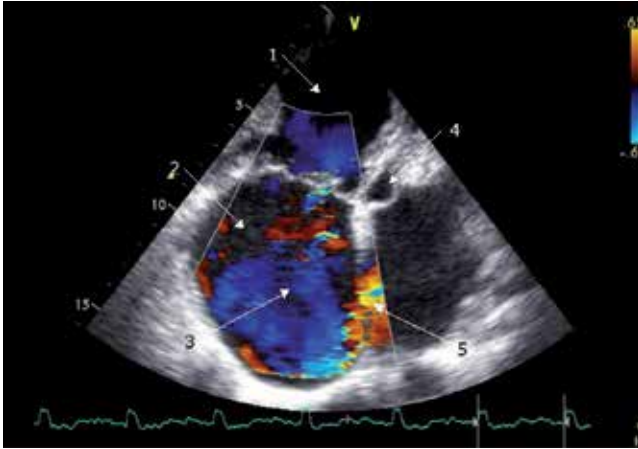
Ciąża u kobiet z wadą wrodzoną serca stwarza także ryzyko dla płodu, szacowane na 1-4% [7,8].

Postępowanie u ciężarnych z wadami wrodzonymi serca

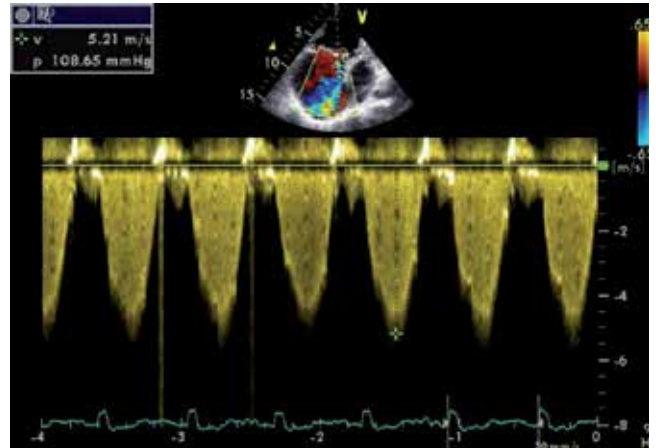
Dla lekarza praktyka najistotniejsze są wskazówki dotyczące leczenia najtrudniejszych chorych.

NADCIŚNIENIE PŁUCNE

Nadciśnienie płucne, określane jako ciśnienie skurczowe w tętnicy płucnej przekraczające 25 mm Hg, stanowi dla ciężarnych największe zagrożenie [6,8-10]. Obserwowane jest ono w zaawansowanych stadiach prostych wad przeciekowych (ASD, VSD, PDA) oraz u części nieoperowanych pacjentek ze złożonymi wadami pierwotnie sinicznymi (np. przełożenie wielkich naczyń, atrezja trójdzielna). U zdrowej kobiety ciśnienie w tętnicach płucnych w czasie ciąży nie ulega zmianie, co przy istotnie zwiększonej objętości krwi i zwiększonym rzucie serca, jest wynikiem zmniejszenia oporów w krążeniu płucnym. U ciężarnych z nadciśnieniem płucnym wysokie, sztywne opory w tym krążeniu, przy wzroście wolemii prowadzić mogą do niewydolności prawokomorowej. Jednocześnie, ze względu na zmniejszony powrót krwi do lewej komory, spada rzut serca. Zmniejszenie rzutu wynika dodatkowo z upośledzenia funkcji rozkurczowej lewej komory, spowodowanego uwypuklaniem się przegrody międzykomorowej, wynikającego z przeciążenia ciśnieniowego komory prawej [11]. U chorych z zespołem Eisenmengera (wtórnym do przecieku wewnątrzsercowego nadciśnieniem płucnym) (ryc. 1, 2) typowy dla ciąży spadek ciśnienia systemowego zwiększa przeciek prawo-lewy, dodatkowo nasilając istniejącą już sinicę, powodując często groźną dla życia hipoksemię [11,12]. Dodatkowym czynnikiem zwiększającym ryzyko groźnych dla życia powikłań jest typowa dla sinicy skłonność do zaburzeń zatorowo-zakrzepowych i krwawień [13]. Do większości nagłych zgonów dochodzi w trakcie porodu i w pierwszym tygodniu połogu [3,13,14]. Mimo postępu w leczeniu nadciśnienia płucnego ryzyko zgonu ciężarnych nie zmniejszyło się i wynosi około 36% [4,9,15]. Ryzyko utraty płodu sięga natomiast 40%, a ponad jedna trzecia dzieci wykazuje cechy hipotrofii [12,14]. Pacjentkom z takim rozpoznaniem należy więc ciążę stanowczo odradzać. Ze względu na ogromne zagrożenie życia matki nadciśnienie płucne stanowi uzasadnienie wczesnego zakończenia ciąży. Jeśli kobieta zdecyduje się na jej utrzymanie, konieczne jest ściśle ograniczenie aktywności fizycznej, a w przypadku



RYCINA 1. Zespół Eisenmengera. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. 1 – prawa komora, 2 – prawy przedsionek, 3 – fala niedomykalności zastawki trójdzielnej, 4 – lewa komora, 5 – przeciek międzyprzedsionkowy.



RYCINA 2. Zespół Eisenmengera. Doplerowskie widmo fali ciągłej. Maksymalna prędkość i gradient przepływu przez zastawkę trójdzielną – cechy nadciśnienia płucnego.

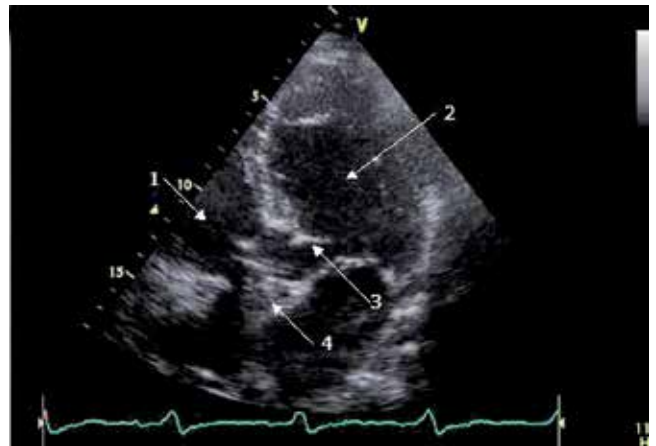
pojawienia się objawów niewydolności prawokomorowej należy zastosować diuretyki w najmniejszych możliwych dawkach, aby uniknąć wzrostu hematokrytu [5]. Brakuje dowodów na skuteczność proponowanych przez niektórych autorów leków przeciwkrzepliwych, tlenu, prostacyklin, tlenu azotu [14,16].

NIEWYDOLNOŚĆ SERCA

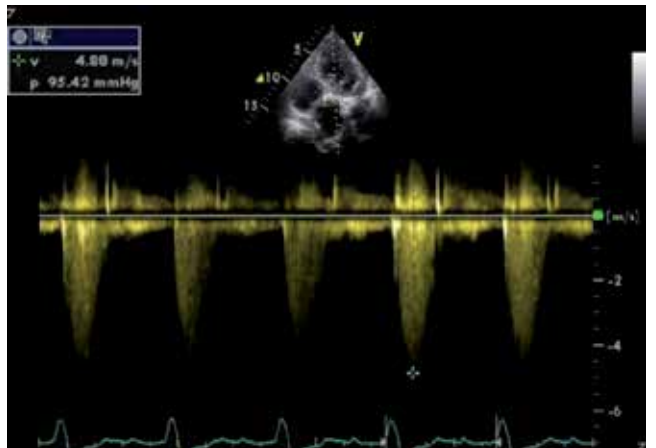
Zaawansowana niewydolność serca, schyłkowe stadium wszystkich anomalii anatomicznych serca, jest istotnym czynnikiem obciążającym dla matki, a w konsekwencji dla płodu. Według wcześniejszych obserwacji śmiertelność ciężarnych z niewydolnością serca w klasie III i IV wg NYHA sięgała 6,8%, a płodów matek z takim stopniem upośledzenia wydolności serca, ze względu na niewystarczające ukrwienie łożyska, aż 30% [17]. Postęp intensywnej opieki nad tymi pacjentkami spowodował znaczną poprawę ich rokowania ze śmiertelnością matek nieprzekraczającą 1% [8]. U ciężarnych z wadami wrodzonymi serca określenie wydolności serca w skali NYHA nie jest do końca precyzyjne. Bardziej złożona jest bowiem patogeneza duszności wysiłkowej w tej grupie chorych. Cięża, zmniejszając naczyniowy opór obwodowy, u pacjentów ze wzmożonym ciśnieniem płucnym nasila przeciek prawo-lewy, co zmniejsza utlenowanie i w konsekwencji pH krwi, powodując w rezultacie hiperwentylację, często nieodróżnianą od duszności typowej dla płucnego zastojów żylnego.

ZWĘŻENIE ZASTAWKI AORTALNEJ

Zaawansowane zwężenie zastawki aortalnej (powierzchnia ujścia zastawki $<1,0 \text{ cm}^2$) (ryc. 3, 4) prowadzi do przebudowy serca, polegającej głównie na przeroście ścian lewej komory, które stają się przez to mniej podatne (upośledzenie funkcji rozkurczowej) oraz do



RYCINA 3. Zwężenie podaortalne. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. 1 – prawa komora, 2 – lewa komora, 3 – podaortalna błona włóknisto-mięśniowa, 4 – zwłókniała zastawka aortalna.



RYCINA 4. Zwężenie podaortalne. Doplerowskie widmo fali ciągłej. Maksymalna prędkość i gradient przepływu w drodze odpływu lewej komory.

względnie ich niedokrwienia (upośledzenie funkcji skurczowej). U 10% ciężarnych prowadzi to do niewydolności serca [5]. Dlatego obserwowane w ciąży zmniejszenie obciążenia wstępnego (ucisk ciężarnej macicy na żyłę główną dolną, stosowanie leków anestetycznych, okołoporodowa utrata krwi) stanowi w tej wadzie serca szczególne zagrożenie. Prowadzić może do spadku rzutu serca, a w rezultacie do dalszego upośledzenia ukrwienia wieńcowego, wiodącego do nasilania niewydolności serca i wstrząsu. Może też dojść do nagłego zgonu w mechanizmie niedokrwienia ośrodkowego układu nerwowego [1,4,10,14,18]. Podstawowym kierunkiem terapeutycznym u tych ciężarnych jest zatem zapewnienie należytego powrotu żylnego i w konsekwencji rzutu serca (hiperwolemia jest w ciąży dość dobrze tolerowana). Wskazane jest ograniczenie aktywności fizycznej, stosowanie beta-adrenolityków, a jeśli pojawiają się objawy niewydolności serca – umiarkowanych dawek diuretyków. Jeśli nie uzyskamy stabilizacji klinicznej pacjentki, należy rozważyć: usunięcie wczesnej ciąży, balonowe poszerzenie zastawki lub chirurgiczną jej wymianę [19]. Ze względu na potencjalne zagrożenia ważne jest, by stan kliniczny chorej ze stenozą aortalną został dokładnie oceniony przed zejściem w ciążę. W tym czasie powinny być dokonane ewentualne zabiegi korekcji wady.

ZESPÓŁ MARFANA

Zespół Marfana to rzadka choroba, wynikająca z uszkodzenia tkanki łącznej (defekt budowy fibryliny), w której zmiany histopatologiczne ściany aorty powodują poszerzenie jej części wstępnej. Często obserwowana jest wynikająca z poszerzenia aorty niedomykalność zastawki aortalnej oraz dodatkowo wypadanie płatków zastawki mitralnej. Występujące w czasie ciąży zmiany hemodynamiczne (zwiększenie objętości krwi krążącej, objętości wyrzutowej, częstości akcji serca) oraz hormonalne wpływające na budowę histopatologiczną ściany naczynia (fragmentacja włókien łącznotkankowych) stwarzają dodatkowe niebezpieczeństwo pęknięcia pierwotnie nieprawidłowej tętnicy głównej [2]. Obecnie ryzyko zgonu ciężarnej sięga 10%, gdy średnica aorty wstępnej przekracza 40 mm [19,20]. Dodatkowymi niekorzystnymi rokowniczo czynnikami są: dodatni wywiad rodzinny w kierunku incydentów pęknięcia aorty, narastanie średnicy opuszki aorty w czasie poprzedzającym planowaną ciążę. Poszerzenie aorty powyżej 45 mm stanowi przeciwwskazanie do zajścia w ciążę i jest jednym z niewielu kardiologicznych wskazań do jej przerwania [5]. Mimo rosnących kontrowersji grupa robocza ESC zaleca u ciężarnych z zespołem Marfana stosowanie beta-adrenolityków [5]. Pacjentki te powinny być pod bardzo ścisłą kontrolą kardiologiczną, ponieważ nawet bez istotnego poszerzenia aorty wstępnej ryzyko rozwarstwienia ściany aorty wynosi 1% i jest największe w ostatnim trymestrze ciąży lub wkrótce po

porodzie. Obecnie zabieg naprawczy dyssekcji aorty wstępnej obarczony jest aż 22% śmiertelnością matki [20]. Ryzyko utraty płodu w tej chorobie sięga 20% [21], a przekazania jej potomstwu sięga aż 50% [9].

Część chorych z wrodzonymi wadami serca wymaga implantacji protez zastawkowych. Temat ten zostanie dokładnie omówiony w artykułach dotyczących wad nabytych. Istotne jest jednak podkreślenie, jak ważny jest w tej młodej populacji wspólny z pacjentką wybór rodzaju zastawki i będącego konsekwencją tej decyzji sposobu leczenia przeciwkrzepliowego w czasie ciąży [5,19,22-25].

PRZEŁOŻENIE WIELKICH NACZYŃ

Komora systemowa o morfologii komory prawej wstępuje w skorygowanym przełożeniu wielkich naczyń (congenitally corrected transposition of the great arteries, ccTGA) (ryc. 5) i przełożeniu wielkich naczyń (TGA) po leczeniu metodą Mustarda/Senninga (ryc. 6, 7). Ze względu na odmienności budowy i nieprzystosowanie funkcji tej komory do pokonywania oporów systemowych, pacjentki z tymi wadami często mają upośledzoną wydolność serca [26-28]. Sprzyja temu towarzyszące ciąży zwiększenie objętości krwi krążącej i zwiększony rzut serca oraz częsta w tych wadach serca niewydolność chronotropowa. Pogorszenie wydolności komory systemowej bywa w około jednej dziesiątej ciąż nieodwracalne [5]. U ciężarnych z ccTGA czynnikami pogarszającymi rokowanie bywają obserwowane zazwyczaj wady towarzyszące: ubytek przegrody międzykomorowej i stenoza zastawki płucnej. Typowa dla tej anomalii istotna niedomykalność trójdzielna jest przez ciężarne dobrze tolerowana. Ze względu na odmienności anatomiczne układu bódźcprzewodzącego w ccTGA dochodzi do zaburzeń przewodnictwa, z blokiem przedsionkowo-komorowym III stopnia włącznie. Ciąża jest bezpieczniejsza i lepiej tolerowana u chorych zabezpieczonych układem stymulującym [20,28]. U pacjentek z TGA po operacji Mustarda/Senninga dodatkowym zagrożeniem niewydolnością serca bywają, występujące aż u 20% kobiet w ciąży, zaburzenia rytmu serca, głównie częstoskurcze nadkomorowe [27]. Ze względu na działania kardiochirurga operującego w bezpośredniej bliskości węzła zatokowego możliwe są również zaburzenia bódźcotwórczości. U kobiet, u których wykonano omawianą operację, należy przed ciążą w badaniu echokardiograficznym przezprzełykowym lub rezonansie magnetycznym, wykluczyć ewentualne zwężenie w obrębie przedsionkowego-żylnego korytarza płucnego (droga prowadząca krew z żył płucnych do prawej komory systemowej). Zwężenie to bowiem może ujawnić się w czasie ciąży i być przyczyną groźnych objawów. Nadciśnienie płucne występuje u 7% kobiet po operacji Mustarda/Senninga i ciąża w takim przypadku obarczona jest zdecydowanie większym ryzykiem powikłań zarówno u matki, jak i płodu [26,27]. W przypadku

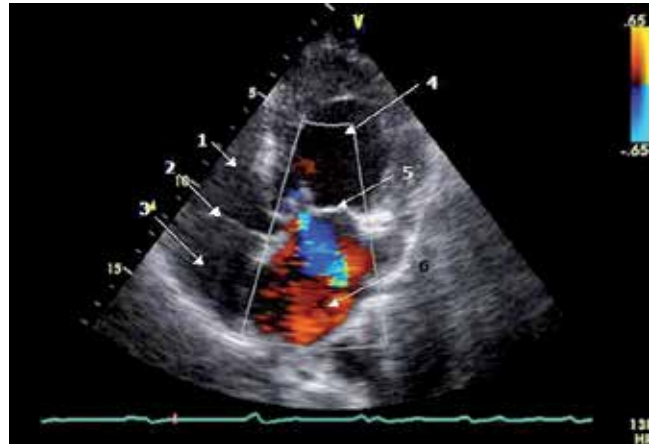
upośledzenia wydolności serca u omawianych pacjentek, należy zalecić ograniczenie aktywności fizycznej, stosować małe dawki diuretyku i beta-adrenolityków. Migotanie lub trzepotanie przedsionków wymaga natychmiastowej kardiowersji [20,27].

SERCE O FIZJOLOGII POJEDYNCZEJ KOMORY

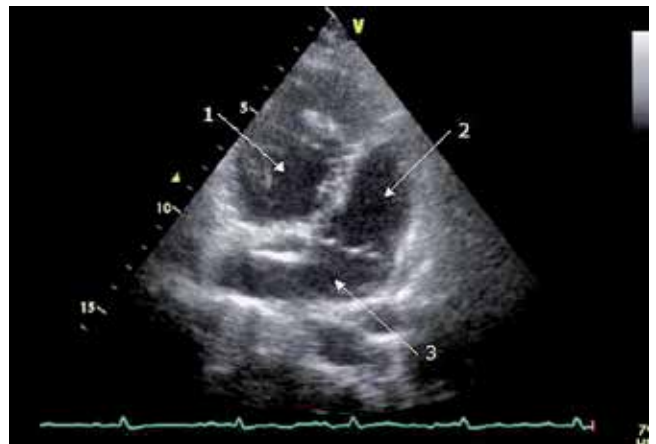
Wykonywana od lat 70. operacja Fontana umożliwiła kobietom z sercem o fizjologii pojedynczej komory (np. atrezja trójdzielna, pewne postaci dwuuściowej prawej komory) osiągnięcie wieku dojrzałego. Zabieg ten jest postępowaniem paliatywnym, który, przy istnieniu wielu jej wariantów anatomicznych, polega na połączeniu obu żył systemowych za pomocą konduitu w prawym przedsionku z tętnicą płucną. W rezultacie pojedyncza komora zabezpiecza krążenie systemowe, nie ma natomiast pompy tłoczącej krew do krążenia płucnego, a napływ płucny nie jest pulsacyjny. Zabieg likwiduje sinicę i zmniejsza obciążenie komory. Ze względu jednak na bardzo duże uzależnienie od systemowego ciśnienia żylnego zmniejsza zdolność wzrostu rzutu serca i adaptacji do wysiłku. Dlatego zmiany hemodynamiczne towarzyszące ciąży są dla tych pacjentek szczególnie niekorzystne. Poszerzony w wyniku zabiegu prawy przedsionek ulega dalszej przebudowie, co stwarza ryzyko nadkomorowych zaburzeń rytmu serca, występujących u ponad jednej czwartej pacjentek [12]. Wyżej wymienione czynniki, a także typowy dla ciąży stan wzmózonej krzepliwości predysponują te kobiety do incydentów zakrzepowych i w konsekwencji zatorowych. Dlatego tak ważne jest u tych ciężarnych utrzymanie rytmu zatokowego. Mimo prawidłowego postępowania terapeutycznego ryzyko porodów przedwczesnych, upośledzenia wewnątrzmacicznego wzrostu płodu lub utraty płodu wynosi aż 50% [5].

WADY PIERWOTNIE SINICZE

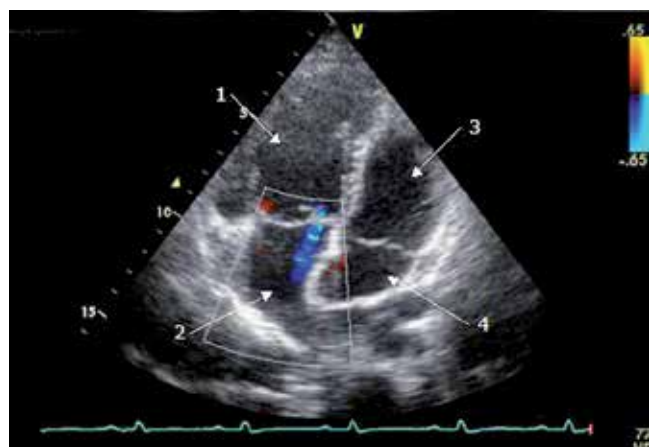
Nieoperowane w przeszłości kobiety ciężarne z wadami pierwotnie sinicznymi (np. tetralogia Fallota, atrezja trójdzielna, przełożenie wielkich naczyń) spotyka się niezwykle rzadko. Ich zaawansowany stan kliniczny zazwyczaj uniemożliwia zajście w ciążę. Ryzyko incydentów sercowo-naczyniowych wynosi aż 32% i zależy głównie od wydolności serca oraz powikłań krwotocznych, wynikających z upośledzenia funkcji i zmniejszenia liczby płytek krwi oraz zmniejszenia aktywności czynnika von Willebranda, towarzyszących sinicy [18]. Istnieje ponadto zagrożenie zatorom paradosalnym u ciężarnych z przeciekiem prawo-lewym. Najważniejszym czynnikiem rokowniczym przeżycia płodu jest zaawansowanie hipoksemii u matki [5,17,18]. Największą grupę 96 kobiet z sinicą opisali Presbitero i wsp. [17]. Na podstawie wyników tej grupy określono, że saturacja krwi mniejsza niż 85% istotnie zwiększa ryzyko niepowodzenia ciąży, a szansa urodzenia



RYCINA 5. Skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. 1 – komora anatomicznie lewa (podpłucna), 2 – zastawka mitralna, 3 – prawy przedsionek, 4 – komora anatomicznie prawa (systemowa), 5 – zastawka trójdzielna, 6 – lewy przedsionek. Widoczna fala zwrotna trójdzielna.



RYCINA 6. Stan po korekcie przełożenia wielkich pni tętniczych metodą Senninga. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. 1 – komora anatomicznie prawa (systemowa), 2 – korytarz płucny, 3 – komora anatomicznie lewa (podpłucna), 3 - korytarz systemowy.



RYCINA 7. Stan po korekcie przełożenia wielkich pni tętniczych metodą Senninga. Projekcja koniuszkowa czterojamowa. 1 – komora anatomicznie prawa (systemowa), 2 – korytarz płucny, 3 – komora anatomicznie lewa (podpłucna), 4 – korytarz systemowy. Fala zwrotna zastawki trójdzielnej.

żywego dziecka wynosi w takim przypadku tylko 12%, natomiast przy saturacji 92% – prawdopodobieństwo to rośnie do 90%. Dzieci matek z sinicą mają zazwyczaj małą wagę urodzeniową, rodzą się przedwcześnie, większe jest również ryzyko poronień. Śmiertelność ciężarnych z wadami pierwotnie sinicznymi wynosi około 4-15% i zależy przede wszystkim od anatomii wady [10,20]. U kobiet tych zalecane jest istotne ograniczenie wysiłku, pamiętać jednak należy, że unieruchomienie ciężarnej może zwiększyć ryzyko powikłań zatorowo-zakrzepowych. Ważne jest także stosowanie pończoch przeciżyłakowych. U długotrwale unieruchomionych kobiet należy natomiast rozważyć profilaktyczne stosowanie heparyn [5,21].

TETRALOGIA FALLOTA

Stan po operacji tetralogii Fallota nie upośledza tolerancji ciąży, jeśli funkcja komór jest zachowana i nie ma znacznego zwężenia drogi odpływu prawej komory czy niedomykalności płucnej [29,30]. Pozostająca po operacji drogi odpływu prawej komory hemodynamicznie istotna niedomykalność płucna powoduje rozstrzeń prawej komory, wtórnie niedomykalność trójdzielną i w konsekwencji upośledzenie funkcji skurczowej tej komory [12]. Przemieszczana przez powiększoną prawą komorę przegroda międzykomorowa zmniejsza napływ do komory lewej, powodując zazwyczaj niewielki spadek rzutu serca. Mimo że pełen obraz niewydolności serca jest w tej wadzie rzadko obserwowany [29], istnieje ryzyko groźnej arytmii komorowej [16,31]. Rzadko opisywane są także powikłania zakrzepowo-zatorowe, postępujące poszerzenie aorty oraz infekcyjne zapalenie wsierdza [11]. Częstość występowania powikłań ze strony układu krążenia po korekcji tetralogii Fallota w czasie ciąży sięga 7-12% [12,30].

CHOROBY AORTY

Większość ciężarnych to kobiety już po operacji korekcji chirurgicznej wady. Optymalnym postępowaniem jest określenie anatomii aorty przed ciążą za pomocą rezonansu magnetycznego. Ważne jest wykluczenie ewentualnej rekoarktacji (gradient przez aortę zstępującą >25 mm Hg) oraz tętniakowatego poszerzenia tętnicy głównej, często stwierdzanego po operacji z użyciem łąty dakronowej. Tętniakowate poszerzenie aorty stwarza ryzyko pęknięcia, uzasadnione jest więc wcześniejsze rozwiązanie ciąży na drodze elektrycznego cięcia cesarskiego [16,20,31].

Rozwarstwienie aorty nie musi być bezpośrednio związane z jej poszerzeniem, czemu sprzyja zmieniona budowa histologiczna ściany naczynia. Wykonanie zabiegu operacyjnego zmniejsza prawdopodobieństwo tego potencjalnie śmiertelnego powikłania, lecz go nie likwiduje. Istnieje niewielkie ryzyko pęknięcia, obserwowanych w omawianej wadzie, tętniaków kręgu Willis'a [20,31].

Prawie połowa chorych z CoAo mimo skutecznego zabiegu naprawczego ma nadciśnienie tętnicze [5]. Należy więc ściśle kontrolować wartości ciśnienia i w razie potrzeby stosować leczenie hipotensyjne, pamiętając jednocześnie, że intensywne postępowanie obniżające ciśnienie może doprowadzić do hipoperfuzji łożyska i w konsekwencji do porodów przedwczesnych oraz wewnątrzmacicznego ograniczenia wzrostu płodu [7]. W koarktacji aorty, ze względu na dodatkowe ryzyko rozwarstwienia jej ściany, leczeniem z wyboru są beta-adrenolityki. Bardzo rzadko spotyka się chore z wcześniej niezoperowaną koarktacją aorty. Cięża u takich kobiet stwarza duże ryzyko powikłań i zgonu, którego przyczyną bywa zazwyczaj występujące w trzecim trymestrze lub bezpośrednio po porodzie pęknięcie aorty [20,32]. U tych szczególnych pacjentek ciąża jest przeciwwskazana lub zaleca się jej przerwanie [5].

ZWĘŻENIE ZASTAWKI PŁUCNEJ

Zwężenie zastawki płucnej jest w ciąży zazwyczaj dobrze tolerowane, jednak jej postać zaawansowana, w której gradient przez zastawkę przekracza 80 mm Hg może doprowadzić do niewydolności prawokomorowej oraz upośledzających hemodynamikę serca zaburzeń rytmu [9,18,19,21]. Pamiętać należy, że omawiane już zmiany hemodynamiki w czasie ciąży zawiązują gradient przez zastawkę płucną. W przypadku nieodpowiadającej na leczenie farmakologiczne niewydolności prawokomorowej można w czasie ciąży wykonać poszerzenie balonowe zastawki, lepiej jednak, by zabieg wykonany był przed planowaną ciążą [20].

UBYTEK W PRZEGRODZIE MIĘDZYPRZEDSIONKOWEJ

Ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej jest najczęstszą przeciekową wadą serca u dorosłych, która często bywa rozpoznawana dopiero w czasie ciąży, kiedy to zwiększony przepływ płucny ujawnia szmer skurczowy nad tą zastawką. Rzadko zdarzają się powikłania, które jednak warto przedstawić ze względu na względnie dużą liczbę pacjentek prezentujących nieoperowany w przeszłości ubytek międzyprzedsionkowy. Spadek ciśnienia systemowego przy jednoczesnym wzroście wolemii powoduje, że objętość przecieku nie zmienia się. Obecność ubytku międzyprzedsionkowego sprzyja natomiast powstaniu zatoru paradoksalnego (spadek oporów i ciśnienia obwodowego i [lub] wzrost ciśnienia płucnego). Powikłania zakrzepowo-zatorowe zdarzają się jednak rzadko, u około 5% kobiet [7,10,20,33]. Dlatego należy prowadzić profilaktykę przeciwzakrzepową, stosując pończochy przeciżyłakowe, a w przypadku konieczności unieruchomienia pacjentki rozważyć podawanie heparyn drobnocząsteczkowych [20]. Zaburzenia rytmu serca, zazwyczaj pochodzenia nadkomorowego, występują częściej w przypadku ubytków nieoperowanych lub skorygowanych po 30 roku życia [32]. Zamknięte ASD nie wpływa na przebieg ciąży i porodu [4,16,21,31].

U pacjentek po operacji częściowego kanału przedsionkowego (ASDI) ryzyko ciąży jest nieznacznie większe ze względu na możliwe upośledzenie wydolności serca spowodowane istniejącą zazwyczaj zaawansowaną niewydolnością mitralną. Obserwowane także zaburzenia przewodnictwa i bodźcotwórczości wynikają z przeprowadzonego w bliskości układu przewodzącego zabiegu kardiologicznego [34].

UBYTEK W PRZEGRODZIE MIĘDZYKOMOROWEJ

Ubytek w przegrodzie międzykomorowej z umiarkowanym przeciekiem nie zwiększa ryzyka ciąży i porodu. Spadek ciśnienia systemowego może zmniejszyć przeciek lewo-prawy. Towarzyszące ciąży zwiększenie objętości krwi krążącej może nasilić objawy niewydolności lewokomorowej, zdarza się to jednak wyjątkowo rzadko. Przed ciążą należy ocenić obecność rezydualnego przecieku, wymiary serca oraz zmierzyć ciśnienie w krążeniu płucnym [5]. Pacjentki po operacji zamknięcia ubytku znoszą ciążę i poród dobrze [9,16,33].

DWUPŁATKOWA ZASTAWKA AORTALNA

BAV bez cech wady i poszerzenia opuszki aorty jest w czasie ciąży zazwyczaj dobrze tolerowana. Zagrożeniem bywa ryzyko pęknięcia poszerzonej czasami opuszki aorty, które narasta w miarę wzrostu jej średnicy [4,10,16,20]. Szacuje się, że u około połowy kobiet z dwupłatkową zastawką aortalną i stenozą aortalną dochodzi do poszerzenia aorty wstępującej w jej dystalnym odcinku, który trudno uwidocznic w badaniu echokardiograficznym [35]. Dlatego u tych kobiet należy przed ciążą wykonać badanie tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego w celu oceny anatomii tętnicy głównej. Ryzyko powikłań matczyńskich u kobiet z dwupłatkową zastawką aortalną i poszerzeniem aorty wstępującej nie zostało dokładnie ocenione, ale uważa się, że średnica aorty przekraczająca 50 mm jest przeciwwskazaniem do zajścia w ciążę [5]. Ewentualne powikłania wynikające z rozwijającej się wady zastawkowej (zwężenia i ewentualnej niedomykalności) zostały omówione powyżej.

Podsumowanie

Bezpieczne przeprowadzenie kobiety z wrodzoną wadą serca przez okres ciąży, porodu i połogu nadal stanowi wyzwanie dla lekarzy zajmujących się tą populacją pacjentek. Jest to już liczna grupa chorych, jednak charakterystyczna dla niej jest duża różnorodność obrazu klinicznego oraz mała liczebność w poszczególnych podgrupach – dlatego często dane dotyczące przebiegu ciąży w określonych anomaliach anatomicznych serca są niepełne. Podstawową kwestią jest więc pogłębianie wiedzy dotyczącej tego zagadnienia, gromadzenie

doświadczeń i ich wymiana między ośrodkami doświadczonymi w leczeniu tych chorych.

Piśmiennictwo:

1. Khan KS, Wojdyla D, Say L, et al. WHO analysis of causes of Maternal Health: a systematic review. *Lancet* 2006; 367: 1066-1074.
2. Roos-Hesselink JW, Duvekot JJ, Thorne SA. Pregnancy in high risk cardiac conditions. *Heart* 2009; 95: 680-686.
3. Stangl V, Schad J, Gossing G, et al. Maternal heart disease and pregnancy outcome: a single Centre experience. *Eur J Heart Fail* 2008; 10: 855-860.
4. Balint OH, Siu SC, Mason J, et al. Cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2010; 96: 1656-1661.
5. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011 Aug 26.
6. Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006; 92: 1520-1525.
7. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007; 49: 2303-2311.
8. Siu SC, Sermer S, Coleman J, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women in heart disease. *Circulation* 2001; 104: 515-521.
9. Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart* 2004; 90: 450-456.
10. Avila WS, Rossi EG, Ramirez JA, et al. Pregnancy in patients with heart disease: experience with 1000 cases. *Clin Cardiol* 2003; 26: 135-142.
11. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31: 2915-2957.
12. Naguib MA, Dob DP, Gatzoulis MA. A functional understanding of moderate to complex congenital heart disease and the impact of pregnancy. Part II: Tetralogy of Fallot, Eisenmenger's syndrome and the Fontan operation. *Int J Obstet Anaesth* 2010; 19: 306-312.
13. Hanania G. Management of antycoagulants during pregnancy. *Heart* 2001; 86: 125-126.
14. Martin SR, Foley MR. Intensive care in obstetrics: an evidence-based review. *Am J Obstet Gynecol* 2006; 195: 673-689.
15. 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: 256-265.
16. Trojnarowska O, Siwińska A, Markwitz W, et al. Ciąża i poród u pacjentek z wrodzonymi wadami serca. *Folia Cardiologica* 2004; 11 (6):415-423.
17. Presbitero P, Somerville J, Stone S, et al. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994; 98: 2673-2376.
18. Siu S, Coleman J. Cardiovascular problems and pregnancy: An approach to management. *Cleve Clin J Med* 2004; 71: 977-985.
19. Elkayam U, Bitar F. Valvular heart disease in pregnancy. Part I: Native valves. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 223-230.
20. Chamaidi A, Gatzoulis MA. Heart disease and pregnancy. *Hellenic J Cardiol* 2006; 47: 275-291.
21. Swan L, Lupton M, Anthony J, et al. Controversies in pregnancy and congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2006; 1: 27-34.

22. Chan WS, Anand S, Ginsberg JS. Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves: a systemic review of the literature. *Arch Intern Med* 2000; 160: 191-196.
23. Vitale N, DeFeo M, De Santo LS, et al. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1637-1641.
24. Sillesen M, Hjortdal V, Vejstrup N, et al. Pregnancy with prosthetic heart valves – 30 years' nationwide experience in Denmark. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011; 40: 448-454.
25. Many A, Koren G. Low-molecular weight heparins during pregnancy. *Can Fam Phys* 2005; 51: 199-201.
26. Guedes A, Mercier LA, Ludec L, et al. Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 433-437.
27. Dob DP, Naguib MA, Gatzoulis MA. A functional understanding of moderate to complex congenital heart disease and the impact of pregnancy. Part I: The transposition complexes. *Int J Obstet Anesth* 2010; 19: 298-305.
28. Therrien J, Barnes I, Somerville J. Outcome of pregnancy in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1999; 84: 820-824.
29. Meijer JM, Pieper PG, Drenthen W, et al. Pregnancy, fertility, and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot. *Heart* 2005; 91: 801-805.
30. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, et al. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 174-180.
31. Trojnarowska O, Bręborowicz P, Markwitz W, et al. Pregnancy and delivery in women with congenital heart disease after cardiac surgery. *Arch Med Sci* 2006; 2: 108-113.
32. Yap SC, Drenthen W, Meijboom FJ, et al. Comparison of pregnancy outcomes in women with repaired versus unrepaired atrial septal defect. *BJOG* 2009; 116: 1593-1601.
33. Siu SC, Sermer M, Harrison D. Risk and predictors for pregnancy related complications in pregnant woman with heart disease. *Circulation* 1997; 96: 2789-2794.
34. Drenthen W, Pieper PG, van der Tuuk K. Cardiac complications relating to pregnancy and recurrence of disease in the offspring of women with atrioventricular septal defect. *Eur Heart J* 2005; 26: 2581-2577.
35. Fedak PW, de Sa MP, Verma S, et al. Vascular matrix remodelling in patients with bicuspid aortic valve malformations: implications for aortic dilatation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 797-806.

Odpowiedź ze str. 42

Odpowiedź:

Obraz bioprotezy w ujściu mitralnym jest prawidłowy (ryc. 1 – w rozkurczu, ryc. 2 – w skurczu). Widoczne pionowe echa prostopadłe do pierścienia stanowią „kołnierz” zastawki – naturalny element konstrukcyjny bioprotezy stentowej. Żadna z rycin nie daje podstaw do rozpoznania procesu zwyrodnienia. Płatki zastawki są cienkie, a pierścień protezy nie jest pogrubiały. Pole powierzchni ujścia zastawki (MVA) liczone ze spektrum dopplerowskiego – czas półtrwania gradientu ciśnienia (ryc. 3) – może wskazywać na stenozę (MVA będące średnią z trzech kolejnych pomiarów wynosiło 1,6 cm²). Warto przy okazji analizy tej ryciny zwrócić uwagę, że pole powierzchni liczone było z obrazu przezprzełykowego, stąd napływ krwi do jamy lewej komory odbywa się w kierunku góra-dół, a wartości widma prędkości są ujemne. W wypadku każdego podwyższonego i niewyjaśnionego wzrostu gradientu przepływu, zredukowanego pola powierzchni zastawki sztucznej lub bioprotezy po leczeniu zabiegowym należy wziąć pod uwagę zjawisko

niedopasowania (patient prosthesis mismatch, PPM). Jego miarą jest iloraz efektywnej powierzchni ujścia zastawki implantowanej do powierzchni ciała. To, czy zastawka spowoduje zjawisko niedopasowania, można dowiedzieć się już przed implantacją. Wystarczy bowiem referencyjną efektywną powierzchnię dla określonego typu i rozmiaru zastawki (w tym wypadku 1,7 cm²) podzielić przez powierzchnię ciała pacjenta (1,91 m² z formuły wykorzystującej wzrost i wagę). Otrzymany iloraz 0,9 cm²/m² (iEOA) wskazuje na niedopasowanie (za kryterium rozpoznania takiego powikłania przyjmuje się wartość indeksowanej powierzchni ujścia zastawki dla ujścia mitralnego <1,2 cm²/m²). Postępowanie w wypadku niedopasowania zastawki w ujściu mitralnym, zjawiska mogącego wpływać na brak pożądanej redukcji ciśnienia w tętnicy płucnej, jest trudne. W opisanym przypadku, biorąc pod uwagę profil spływu z żył płucnych (ryc. 4) oraz ciśnienie w tętnicy płucnej, uznano, że niedopasowanie nie prowadzi do istotnych zaburzeń hemodynamicznych. Chory pozostaje w dalszej obserwacji.