

Ciąża u kobiet z wadami wrodzonymi serca

PIOTR HOFFMAN

W 2011 roku Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne (ESC) opublikowało wytyczne opieki nad ciężarną z chorobą układu sercowo-naczyniowego.¹ Ten obszerny, bardzo potrzebny w praktyce klinicznej dokument stanowi podsumowanie obowiązującej wiedzy na temat diagnostyki, opieki i leczenia w tych trudnych zwykle sytuacjach. Niniejszy artykuł odnosi się do problemu ciąży u kobiety z wadą wrodzoną serca i powstał na podstawie wybranych artykułów, które uwzględniono także przy opracowywaniu europejskich wytycznych, oraz własnego doświadczenia.

Choroba układu sercowo-naczyniowego występuje u około 0,2-4% ciężarnych i odsetek ten stale rośnie.¹ Dzięki postępom diagnostyki, leczenia i opieki pooperycyjnej liczba chorych z wrodzoną wadą serca (WWS) osiągniętych wiek dorosły stale istotnie wzrasta od wielu lat. Zgodnie z szacunkami 32nd Bethesda Conference zakładano, że w Stanach Zjednoczonych w 2000 roku na 1 mln mieszkańców przypadać będzie 2800 dorosłych z WWS. U około połowy z nich można spodziewać się umiarkowanej lub ciężkiej złożonej wady serca.² W warunkach polskich należy zatem spodziewać się około 106 000 dorosłych z WWS. Nie dziwi więc, że również liczba kobiet z WWS w wieku rozrodczym wzrasta. Zgodnie z European Registry of Pregnancy and Structural Heart Disease WWS są obecnie najczęstszą grupą chorób układu sercowo-naczyniowego w czasie ciąży.³

Kobieta z WWS jest narażona na większe ryzyko powikłań podczas ciąży i porodu. Wynika to z nałożenia na wcześniejsze nieprawidłowości hemodynamiczne, wtórne do wady serca, fizjologicznych zmian w układzie krążenia typowych w przebiegu ciąży. Już w 4 tygodniu pojawia się wzrost częstości rytmu serca, która pod koniec ciąży jest większa o około 20% w porównaniu ze stanem wyjściowym. Od około 6 tygodnia wzrasta objętość krwi krążącej, maksymalnie do 50% na początku III trymestru. Wynika on ze wzrostu objętości osocza, który jest większy niż wzrost masy czerwonych krwinek, co prowadzi do fizjologicznej niedokrwistości. Przyrost objętości zależy od wielkości i liczby płodów. Wynikiem przyspieszenia czynności serca, zwiększenia objętości osocza i fizjolo-

gicznej niedokrwistości jest wzrost rzutu serca o około 30-50%. Jest on kompensowany zwiększeniem kurczliwości mięśnia sercowego. W tych warunkach spadek systemowego oporu naczyniowego (spadek ciśnienia tętniczego krwi) jest korzystny. Oprócz zmian czynnościowych należy pamiętać o nadkrzepliwości wtórnej do mniejszej aktywności białka S, zwiększenia stężenia wątrobowych czynników krzepnięcia, fibrynogenu i czynnika von Willebranda. Ma to szczególne znaczenie w razie obecności mechanicznych protez zastawkowych. Dochodzi do wzrostu aktywności elastazy w surowicy, co może prowadzić do upośledzenia elastyczności warstwy sprężystej i ścieczenia ściany dużych tętnic. Wreszcie, przewidując losy ciężarnej z WWS, należy uwzględnić wpływ zmian układu krążenia w czasie porodu. Podczas każdego skurczu macicy dochodzi do autotransfuzji około 300-500 ml krwi do układu krążenia matki. Do dalszego wzrostu rzutu serca prowadzi wzrost napięcia współczulnego związany z bólem i niepokojem. Po porodzie dochodzi do redystrybucji objętości krążącej, ustąpienia kompresji macicy na żyłę główną dolną, co prowadzi do dalszego wzrostu rzutu serca nawet o dalsze 60-80% i jego normalizacji po około godzinie.⁴

Ciążna może mieć różne postaci morfologiczne i czynnościowe wady serca. Można je podzielić na leczone wcześniej zabiegowo i nieleczone. Brak leczenia może wynikać z braku wskazań, nierozpoznania wady bądź jej zbagatelizowania. Zdarza się, że objawy podmiotowe lub przedmiotowe nasilają się w czasie ciąży i właśnie w tym okresie chora trafia po raz pierwszy do kardiologa. Leczenie zabiegowe obejmuje postępowanie paliatywne (np. zespolenie Blalocka-Taussig w przebiegu tetralogii Fallota, przewiązkę pnia płucnego w wadach z dużym przeciekiem lewo-prawym) lub korekcję, czyli przywrócenie warunków anatomicznych i czynnościowych. Należy pamiętać, że leczenie korekcyjne zwykle wiąże się z resztkowymi zaburzeniami morfologicznymi i czynnościowymi, także z zaburzeniami rytmu serca, zatem zwykle nie prowadzi do całkowitego wyleczenia. Wymaga to zawsze szczegółowej oceny kardiologicznej.

Zadaniem kardiologa jest ocena stopnia zaawansowania wady serca, określenie ryzyka związanego z ciążą i porodem. Istotną rolę w ocenie zaawansowania WWS odgrywają badania podmiotowe i przedmiotowe. Warto pamiętać, że szereg dolegliwości lub odchyłeń od stanu

Prof. dr hab. n. med. Piotr Hoffman, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Instytut Kardiologii, Warszawa

TABELA 1

Klasyfikacja wad serca według WHO

WHO I – bez zwiększonego ryzyka śmiertelności i chorobowości matki

Niepowikłane, małe, łagodne zwężenie zastawkowe drogi odpływu prawej komory, przetrwały przewód tętniczy, wypadanie płatka zastawki mitralnej

Po korekcji prostych wad

Przedsińkowe i komorowe pojedyncze zaburzenia rytmu serca

WHO II – nieco zwiększone ryzyko zgonu lub umiarkowany wzrost chorobowości

Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej

Ubytek przegrody międzykomorowej

Tetralogia Fallota po korekcji

Większość arytmii

WHO II-III

Łagodne uszkodzenie czynności lewej komory

Kardiomiopatia przerostowa

Wada zastawki własnej po wszczepieniu zastawki biologicznej

Zespół Marfana bez poszerzenia aorty

Dwupłatkowa zastawka aortalna z poszerzeniem aorty <45 mm

Po naprawie koarkatacji aorty

WHO III – istotnie większe ryzyko zgonu matki, zaawansowana chorobowość. Konieczna konsultacja specjalisty. Konieczny ścisły nadzór kardiologa i położnika przez całą ciążę, poród i połóg

Zastawka mechaniczna

Systemowa prawa komora

Krążenie Fontana

Nieskorygowana wada sinicza

Złożone wady serca

Zespół Marfana i aorta poszerzona 40-45 mm

Dwupłatkowa zastawka aortalna i poszerzenie aorty 45-50 mm

WHO IV – skrajnie duże ryzyko zgonu matki i ciężka chorobowość. Ciąża przeciwwskazana. Wskazana aborcja. Jeżeli ciąża utrzymana – opieka jak WHO III

Tętnicze nadciśnienie płucne

Frakcja wyrzutowa lewej komory <30%

Klasa czynnościowa NYHA >II

Ciężkie zwężenie lewego ujścia żylnego

Objawowe ciężkie zwężenie zastawki aortalnej

Zespół Marfana z poszerzeniem aorty >45 mm

Dwupłatkowa zastawka aortalna z poszerzeniem aorty >50 mm

Ciężka koarkatacja aorty

prawidłowego w badaniu przedmiotowym może wynikać ze zmian układu krążenia wtórnych do zmian fizjologicznych w ciąży, a nie patologii serca. Na zaawansowany problem kardiologiczny zwraca uwagę ciężka, narastająca duszność, szczególnie nocna, wysiłkowe utraty przytomności i bóle dławicowe, a w badaniu przedmiotowym – masywne obrzęki kończyn dolnych, sinica centralna, kardiomegalia, IV ton serca, głośny szmer skurczowy (>3/6 w skali Levine’a), utrwalone zaburzenia rytmu,

szmery rozkurczowe. Ocena wstępna wymaga zwykle wykonania badań dodatkowych, przede wszystkim dokładnego badania echokardiograficznego. Należy również ocenić zasadność i bezpieczeństwo farmakoterapii. Konieczne jest odstawienie leków przeciwwskazanych w ciąży (np. inhibitorów konwertazy angiotensyny, leków blokujących receptory angiotensyny II), skorygować leczenie przeciwkrzepliwe, ustalić konieczność stosowania profilaktyki infekcyjnego zapalenia wsierdzia. Ze względu

TABELA 2

Postępowanie u ciężarnych z WWS

Wada	Wykluczyć przed ciążą	Potencjalne ryzyko	Postępowanie podczas ciąży
Małe ryzyko powikłań sercowo-naczyniowych			
ASD	Nadciśnienie płucne Dysfunkcja prawej komory	Zaburzenia rytmu serca	Zwykle dwie wizyty kontrolne Nie wymaga profilaktyki IZW
VSD	Nadciśnienie płucne	Zaburzenia rytmu serca	Zwykle dwie wizyty kontrolne Nie wymaga profilaktyki IZW
PDA	Nadciśnienie płucne Dysfunkcja lewej komory		Zwykle dwie wizyty kontrolne Nie wymaga profilaktyki IZW
ToF po korekacji	Istotne zwężenie RVOT Istotna niedomykalność płucna Dysfunkcja skurczowa RV	Zaburzenia rytmu serca Niewydolność prawej komory IZW	Rozważyć przedwczesny poród u kobiet z objawami niewydolności prawej komory Profilaktyka IZW
Pośrednie ryzyko powikłań sercowo-naczyniowych			
LVOTO	Ciężkie zwężenie	Niewydolność lewokomorowa, zaburzenia rytmu serca	Odpoczynek w łóżku w III trymestrze Rozważyć cięcie cesarskie w razie niewydolności lewokomorowej
Systemowa prawa komora	Dysfunkcja RV Istotna niedomykalność zastawki systemowej Zaburzenia rytmu serca Klasa czynnościowa NYHA >II Zwężenia splotu żylnego po korekacji	Dysfunkcja RV (potencjalnie po porodzie) Niewydolność serca Zaburzenia rytmu serca Powikłania zakrzepowo-zatorowe IZW	Regularna kontrola rytmu serca Przywrócenie rytmu zatokowego w razie trzępotania przedsionków β-adrenolityk (?) Profilaktyka IZW
Po operacji Fontana	Dysfunkcja komory/komór Klasa czynnościowa NYHA >II Zaburzenia rytmu serca		Do rozważenia leczenie przeciwkrzepliwe, heparyna drobnocząsteczkowa, Profilaktyka IZW
Duże ryzyko			
Zespół Eisenmengera		30-50% ryzyko zgonu związanego z ciążą Zaburzenia rytmu serca Niewydolność serca IZW	Rozważyć terapeutyczne przerwanie ciąży W razie kontynuacji ciąży ścisły nadzór kardiologiczny, odpoczynek w łóżku, suplementacja tlenu Rozważyć leczenie rozszerzające łożysko płucne Ścisły monitoring do 10 dni po porodzie
Zespół Marfana		Rozwarstwienie aorty	β-adrenolityk, poród przez cięcie cesarskie

ASD – ubytek przegrody międzyprzedsionkowej, VSD – ubytek przegrody międzykomorowej, PDA – przetrwały przewod tętniczny, ToF – tetralogia Fallota, RVOT – droga odpływu prawej komory, LVOTO – zwężenie drogi odpływu lewej komory, RV – prawa komora, IZW – infekcyjne zapalenie wsierdzia

na zwiększone ryzyko dziedziczenia u każdej ciężarnej z wrodzoną wadą serca należy wykonać prenatalne badanie echokardiograficzne płodu. Dziedziczenie wady serca w tej grupie kobiet występuje częściej i dotyczy 2,5-17% dzieci (średnio 6,7%), a nawet 50% w przypadku zespołu Marfana. W ogólnej populacji wskaźnik ten sięga 0,4-0,8%. Prenatalne badanie serca płodu należy wykonywać między 18 a 22 tygodniem ciąży.^{5,6}

W celu ustalenia ryzyka powikłań kardiologicznych w czasie ciąży, porodu i położu można wykorzystać dane z wielu opracowań. Drenthen i wsp. na podstawie analizy przebiegu ciąży u 1802 kobiet (1302 ciążę donoszone) wyodrębnili następujące czynniki:⁷

- Klasa czynnościowa NYHA >II
- Zaburzenia rytmu serca w wywiadzie
- Zwężenie drogi odpływu lewej komory z powierzchnią zwężonej zastawki aortalnej <1,0 cm² i maksymalnym gradientem ciśnienia >50 mm Hg
- Ciężka/umiarkowana niedomykalność systemowej zastawki przedsionkowo-komorowej
- Sztuczna zastawka
- Sinicza wada serca (także po korekacji)
- Farmakoterapia przed ciążą

Khairy w swoim badaniu zweryfikował pozytywnie te czynniki i powyższą listę uzupełnił o palenie tytoniu i dużą niedomykalność zastawki pnia płucnego.⁸

W celu oceny ryzyka powikłań sercowo-naczyniowych Siu i wsp. zaproponowali wykorzystanie własnej skali Cardiac Disease in Pregnancy (CARPEG).⁹ Każdemu z czynników – zdarzenie sercowo-naczyniowe w wywiadzie (niewydolność serca, udar lub TIA, zaburzenia rytmu serca), klasa czynnościowa NYHA >II lub sinica, zwężenie zastawki mitralnej lub aortalnej i obniżona frakcja wyrzutowa komory systemowej <40% przyporządkowano 1 punkt. Obecność więcej niż jednego punktu wiąże się ze wzrostem ryzyka o 75%. Warto zwrócić uwagę, że skala CARPEG odnosi się do wad wrodzonych i nabytych serca, natomiast ustalenia grupy Drenthena odnoszą się do ryzyka tylko w grupie WWS. Obecnie obowiązujące wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego proponują zmodyfikowaną klasyfikację WHO ryzyka sercowo-naczyniowego matki, które przedstawiono w tabeli 1.¹

Praktyczne znaczenie dla konsultujących kardiologów i ginekologów ma zaproponowane przez Uebinga i wsp. opracowanie, które odnosi problem ryzyka powikłań sercowo-naczyniowych do konkretnych wad i stopnia ich zaawansowania oraz zaleca odpowiednie postępowanie w ciąży.¹⁰ Dane te zostały podsumowane w tabeli 2. To zestawienie jest o tyle pomocne, że uwzględnia różny stopień zaawansowania wady i nasilenia powikłań. Ponadto musimy pamiętać, że wpływ ciąży na serce dotknięte zaawansowaną wadą, także po leczeniu operacyjnym, nie jest poznany. Czy wielomiesięczne obciążenie objętościowe nie przyspieszy dysfunkcji serca, nie nasili niewydolności serca, zaburzeń rytmu? Ten czynnik należy zawsze wziąć pod uwagę, zważywszy na trud związany z opieką nad dzieckiem i jego wychowaniem.

W praktyce kardiolog spotyka się z kobietą z WWS, która planuje ciążę albo jest już w ciąży. Należy dążyć do tego, by decyzja o ciąży była poprzedzona opinią doświadczonego kardiologa. Nastolatki z WWS powinny zostać uprzedzone o tym przez prowadzącego lekarza. Na podstawie dolegliwości oraz badania przedmiotowego i badań dodatkowych, przede wszystkim echokardiograficznego, należy ustalić, czy tolerancja wysiłku jest ograniczona, występuje sinica centralna, groźna arytmia, obniżona frakcja wyrzutowa lub nadciśnienie płucne, zgodnie z wcześniej opisanymi zaleceniami. Jeżeli wstępna ocena kardiologiczna nie wykaże powyższych odchyżeń od normy, można zezwolić na ciążę. Jeżeli wada jest zaawansowana, należy ustalić, czy istnieją wskazania do leczenia zabiegowego. Jeżeli tak, korekcja powinna poprzedzać ciążę. Jej wykonanie nie powinno komplikować przebiegu ciąży i porodu. Z tego powodu unika się wszczepiania mechanicznych protez zastawkowych, a wybiera rekonstrukcję zastawek serca, w razie niemożności naprawy – homograft lub operację sposobem Rossa w przypadku choroby zastawki aortalnej. Takie postępowanie umożliwia odstąpienie od przewlekłego leczenia przeciwkrzepliwego. Objawy związane z wadą serca wskazują na konieczność leczenia operacyjnego.

Częściej zdarza się, że chore z WWS przychodzą do lekarza wtedy, gdy są już w ciąży. Dzieje się tak zapewne nie tylko na skutek lekkomyślności lub niewiedzy, ale także z obawy, że kardiolog nie zgodzi się na ciążę. W tym przypadku należy ustalić, czy istnieją wskazania do aborcji z uwagi na duże ryzyko dla matki spowodowane ciążą. Zgodnie z zaleceniami ESC wskazania te obejmują stany kardiologiczne zestawione w klasie IV WHO (tab. 1). Nie jest ich wiele i zdecydowanie częściej należy zorganizować pacjentce odpowiednią opiekę opartą na współpracy z ginekologiem. Opieka kardiologiczna sprowadza się zwykle do wizyt nie rzadziej niż raz w trymestrze lub częściej w razie wystąpienia objawów, z wnikliwą, pełną oceną kliniczną. W rzadkich sytuacjach zachodzi konieczność leczenia zabiegowego w czasie ciąży, w tym kardiochirurgicznego. W tych rzadkich sytuacjach należy pamiętać, że preferowany moment dla ich wykonania to przedział czasowy między 13 a 28 tygodniem ciąży. Operacje kardiochirurgiczne zawsze łączą się z dużą śmiertelnością noworodków.

Ważnym zagadnieniem opieki nad ciężarną z WWS pozostaje prowadzenie właściwego leczenia przeciwkrzepliwego po wszczepieniu protezy mechanicznej, choć dotyczy to niewielkiego odsetka pacjentek. Opisane wcześniej zaburzenia hemostazy prowadzące do nadkrzepliwości sprzyjają powikłaniom zakrzepowo-zatorowym, łącznie z oklejeniem zastawki prowadzącym do unieruchomienia dysków. Do powikłań zakrzepowo-zatorowych dochodzi u około 14% ciężarnych, z czego połowa objawia się zakrzepicą, a śmiertelność dochodzi do 4%, częściej dotyczy zastawek starego typu i wszczepionych w pozycji mitralnej. Antagoniści witaminy K, rutynowo przewlekłe stosowani w celu zabezpieczenia zastawki przed zakrzepicą, przechodzą przez łożysko i mogą powodować embriopatię warfarynową, zespół obejmujący zaburzenia twarzoczaszki, chondrodysplazję, wodogłowie, zanik nerwu wzrokowego i dysplazję paznokci, jeżeli lek przyjmowany jest w pierwszym trymestrze. Alternatywę stanowi podawanie heparyny, bezpiecznej dla płodu, ale ani postać niefrakcjonowana, ani podskórna nie zabezpieczają odpowiednio zastawki przed zakrzepicą. Dlatego obecne zalecenia dopuszczają obydwa schematy leczenia po dyskusji z ciężarną na temat przewagi i ograniczeń obu sposobów leczenia. Od drugiego trymestru zaleca się antagonistę witaminy K, którego podawanie w tym okresie jest w pełni bezpieczne dla dziecka. Takie leczenie jest kontynuowane do 36 tygodnia, kiedy to ponownie podaje się heparynę niefrakcjonowaną aż do 4-6 godzin przed porodem. Po około 4-6 godzinach po porodzie włącza się ponownie heparynę i szybko rozpoczyna leczenie doustne antagonistą witaminy K, pod kontrolą INR. W tym schemacie poród odbywa się drogami natury ze skróceniem drugiego okresu. Jeżeli akcja porodowa

rozpocznie się w czasie leczenia doustnego, ciążę należy rozwiązać cięciem cesarskim. Część lekarzy chętnie sięga po heparyny drobnocząsteczkowe, które, jak wspomniano wcześniej, nie zapewniają odpowiedniej ochrony mechanicznej sztucznej zastawce. Standardy zalecają wówczas monitorowanie aktywności anty-Xa 4 godziny po podaniu podskórnym. Zaleca się także rozważenie dodania do heparyny małej dawki kwasu acetylosalicylowego. Postępowanie takie wymaga dużego doświadczenia i ostrożności.¹¹

Sposób porodu jest ustalany w porozumieniu z położnikiem. Z kardiologicznego punktu widzenia preferowany jest poród siłami natury ze znieczuleniem zewnątrzoponowym. Preferowana jest pozycja na lewym boku. Cięcie cesarskie rezerwuje się dla chorych leczonych antagonistami witaminy K, u których wystąpiła przedwczesna akcja porodowa.

Podsumowując, każda chora z WWS przed planowaną ciążą powinna się zgłosić do doświadczonego kardiologa w celu ustalenia optymalnego postępowania. W razie wskazań powinno się zalecić leczenie operacyjne przed ciążą, przy czym zastawki mechaniczne powinny być leczeniem ostatniego wyboru. W zależności od oszacowanego ryzyka sercowo-naczyniowego chora powinna zostać poddana okresowej kontroli, nie rzadziej niż 2 razy w czasie ciąży.

Piśmiennictwo

1. Regitz-Zagrosek V, Lundqvist CB, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases in pregnancy. *European Heart J.* 2011;32:3147-3197.
2. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1170-1175.
3. <http://spo.escardio.org/eslides/view.aspx?eevtid=48&fp=3912>. ESC Congres 2011-Special Registry: Pregnancy in Cardiac Disease.
4. Elkayam U, Gleicher N. Hemodynamics and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium. In: *Cardiac problems in pregnancy*. Ed. Elkayam U, Gleicher N. Third edition. Wiley and Sons, INC., Publication 1998:1.
5. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of Grown-up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2003;24:1035.
6. Gregory M. Fetal echocardiography. In: *Cardiac problems in pregnancy*. Ed. Elkayam U, Gleicher N. Third edition. Wiley and Sons, INC. Publication 1998:629.
7. Drenthen W, Boersma E, Balci A, et al. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010;31:2124-2132.
8. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation.* 2006;113:517-524.
9. Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation.* 2001;104:515-521.
10. Uebing A, Steer P, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ.* 2006;332:401-406.
11. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, et al. Guidelines on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Europ Heart J.* 2007;28:230-268.