

...A TAKÉ CHTĚJÍ MÍT DĚTI

(TĚHOTENSTVÍ A PŘENOS VADY)

Tomáš Zatočil, Anna Nečasová, Janků Petr, Tomáš Brychta,
Lumír Koc

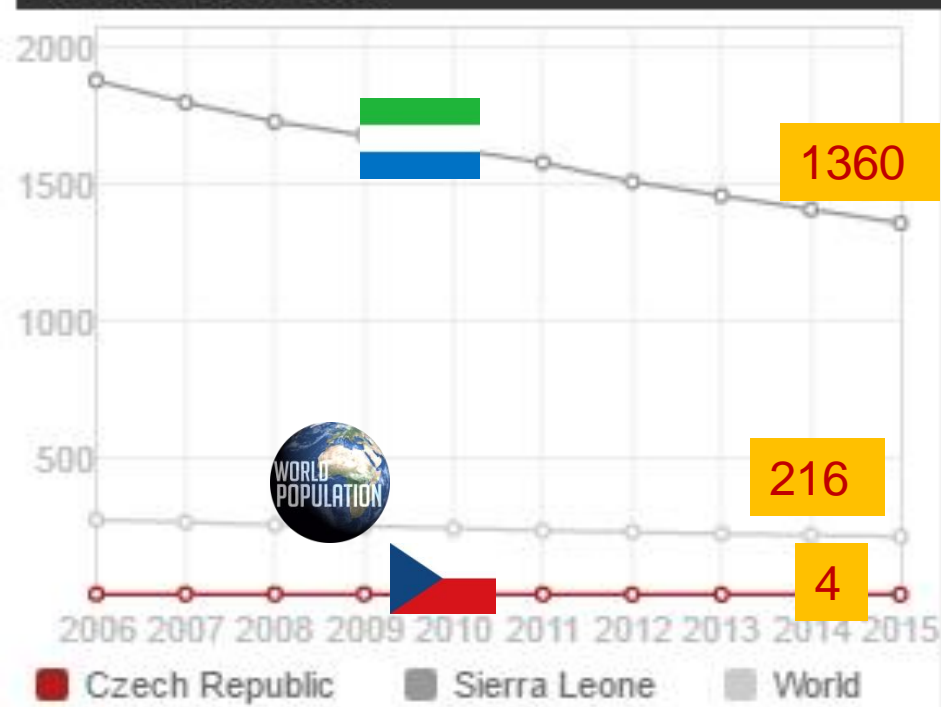
Ambulance VSV, IKK FN Brno Bohunice

Centrum komplexní péče o VSV v dospělosti – BRNO

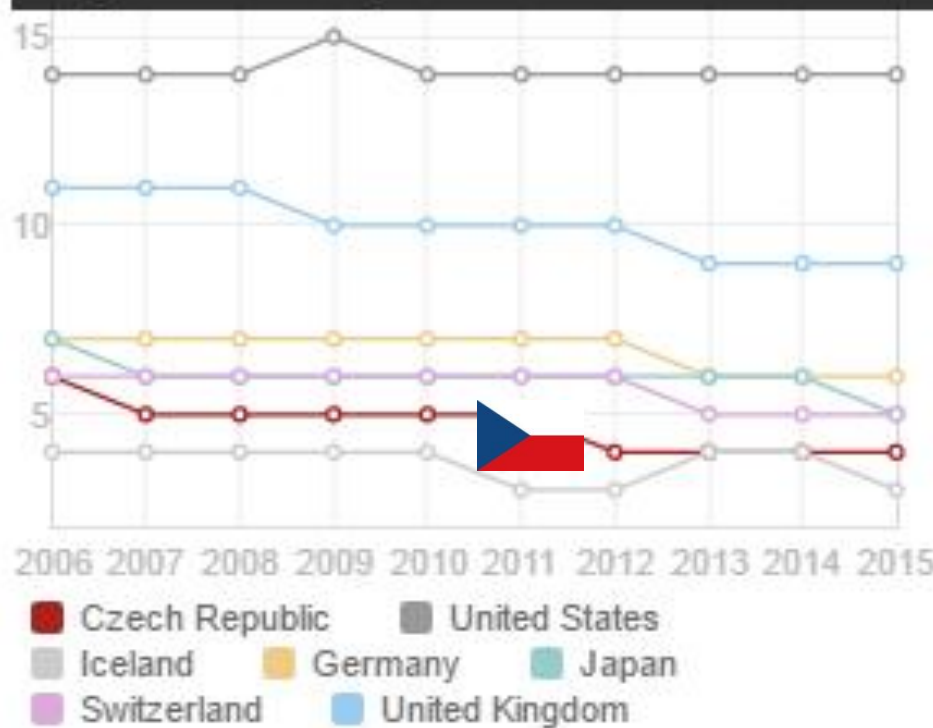


Mateřská mortalita WHO 2006-2015

Maternal mortality ratio (modeled estimate, per 100,000 live births)



Maternal mortality ratio (modeled estimate, per 100,000 live births)



V rozvojových zemích umírají matky v souvislosti s těhotenstvím v průměru 33x častěji než ve vyspělých zemích!



340 : 1 !!!

Mateřská mortalita

	USA	UK	Netherlands	New Zealand	France
Years	1998–2005	2006–2008	1993–2005	2006–2009	2004–2006
Live-births	32347794	22911493	2557208	255208	4651163
Overall mortality ratio	14.5	11.4	12.1	15.3	8.6
Hypertensive disorders of pregnancy	1.79	0.83	3.5	1.6	0.84
Obstetric hemorrhage	1.81	0.65	1.1	1.2	1.91
Ectopic and first trimester	0.58	0.26	0.2	–	0.28
Antepartum	0.46	0.17	0.8	–	0.37
Postpartum	0.77	0.22	–	–	1.03
Genital tract trauma/uterine rupture	–	0	0.1	–	0.24
Venous thromboembolism	1.48	0.79	1.6	0.8	0.86
Amniotic fluid embolism	1.09	0.57	0.4	3.1	1.14
Infection	1.55	1.63	1.1	3.2	0.34
Genital tract or postpartum sepsis	–	1.13	0.7	0.8	0.26
Nonobstetric sepsis/infections	–	0.48	0.4	2.4	0.30
Cardiovascular disease	3.48	2.31	1.6	–	0.88
Cardiomyopathy	1.68	0.57	0.2	0.4	0.13
Other cardiovascular disease	1.80	1.74	1.4	–	0.75
Cerebrovascular disease	0.92	1.27	0.6	0.4	0.88
Other medical disease	1.92	2.14	1.0	3.5	0.80
Anesthesia	0.17	0.31	0.1	–	0.15

USA – Cause-specific mortality ratio includes deaths during pregnancy and up to 1 year after the end of pregnancy per 100 000 live-births. Data from [5[■]].

Ve vyspělých zemích jsou již kardiovaskulární onemocnění nejčastější příčinou úmrtí v těhotenství!

[20[■]]. France – Cause-specific mortality ratio includes deaths during pregnancy and up to 1 year after the end of pregnancy per 100 000 live-births. Data from [21[■]].

Epidemiologie

- 0,1-4% všech gravidit provází srdeční onem. nepočítáme-li HT (ta sama 6-8%)
- přibývá, protože více VSV se dožívá fertilního věku a stoupá i věk matek (získané nemoci)
- 70-80% z toho VSV, následují revmatická onem.
 - v rozvojových zemích více revmatických, Chagasova nemoc, syfyilis, beri-beri ...
- Mortalita u VSV 0,5-2,7%
- USA: jen 1,4 % rodiček má chron. srd. onem., ale podílí se na celkové hospitalizační mortalitě 28%!

Oběhové změny v těhotenství

- Stoupá volum i erytrocyty, TF a tím i srdeční výdej
- Klesá systémová cévní rezistence a tím i TK
- Porod (bolest, kontrakce dělohy) ještě zvyšuje srdeční výdej, stoupá systémová cévní rezistence
- Po porodu ještě stoupá srdeční výdej („autotransfuze“ z uvolněné DDŽ a dělohy)
- Trombofilní stav
- Hormonální změny pojivové tkáně

Oběhové změny v těhotenství

- Stoupá volum i erytrocyty, TF **stenózy, SS, systol. dysfce**
- Klesá systémová cévní r **Eisenmengeri aj. cyanotické vady (↑P-L zkratu), stenózy**
- Porod (bolest, kor **Eisenmengeri, stenózy, SS, systol. dysfce**
srdeční výdej, stoupa systemova cévní rezistence
- Po porodu ještě stoupá srdeční výdej **Eisenmengeri**
(„autotransfuze“ z uvolněné DDŽ a dělonv)
umělé chlopně, paradoxní embolie (Eisenmengeri, ASD), trombozy konduitů u jednokomor. cirkulace
- Trombofilní **riziko disekce (Marfan, Turner, BAo aj. dilatace Ao)**

Kardiologický „management“

■ před počtím !!!

- Určení anatomie a hemodynamiky léze
- Funkční status
- Možnost korekce (před těhotenstvím)
- Přidružená rizika (např. nutnost teratogenní léčby)
- Mateřská „life-expectancy“ a schopnost péče o dítě
- Riziko přenosu vady a ohrožení plodu
- Rodiče seznámit s riziky, možnostmi jejich ovlivnění, v případě alternativ společné rozhodování

■ V těhotenství:

- četnost kontrol dle rizika a stavu
- prenatální skrínig na VSV
- opatření během porodu, komplikací

Table 2. Mortality risk in groups of patients with cardiac disease in pregnancy

Group	Cardiac disease	Risk of cardiac complications	Mortality
I	Small left-right shunt (atrial septal defect, ventricular septal defect, patent ductus arteriosus) Mild pulmonic/tricuspid valve abnormalities Corrected tetralogy of Fallot Bioprosthetic valve Repaired lesions without residual cardiac dysfunction Isolated mitral valve prolapse without significant regurgitation Bicuspid aortic valve without stenosis Valvular regurgitation with normal ventricular systolic function	Low risk	<1%
II	Mitral stenosis Large left-to-right shunt Mechanical prosthetic heart valve Severe pulmonic stenosis Aortic stenosis Uncorrected coarctation of aorta Uncorrected tetralogy of Fallot and other unrepaired cyanotic congenital heart disease Previous myocardial infarction Moderate to severe systemic ventricular dysfunction History of peripartum cardiomyopathy without residual dysfunction	Intermediate risk	5–15%
III	Marfan syndrome with aortic or valvular involvement Severe pulmonary hypertension NYHA class III and IV symptoms Severe aortic stenosis History of peripartum cardiomyopathy with residual ventricular dysfunction	High risk	25–50%

Adapted from [6,8] with permission.

Van Mook, Peeters, Current Opinion in Critical Care 2005, 11:435-448



European Heart Journal (2011) 32, 3147–3197
doi:10.1093/eurheartj/ehr218

ESC GUIDELINES



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)

Endorsed by the European Society of Gynecology (ESG), the Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC), and the German Society for Gender Medicine (DGesGM)



EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

GL 2011

Table 7 Modified WHO classification of maternal cardiovascular risk: application

Conditions in which pregnancy risk is WHO I
<ul style="list-style-type: none"> Uncomplicated, small or mild <ul style="list-style-type: none"> pulmonary stenosis patent ductus arteriosus mitral valve prolapse
<ul style="list-style-type: none"> Successfully repaired simple lesions (atrial or ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, anomalous pulmonary venous drainage).
<ul style="list-style-type: none"> Atrial or ventricular ectopic beats, isolated
Conditions in which pregnancy risk is WHO II or III
WHO II (if otherwise well and uncomplicated)
<ul style="list-style-type: none"> Unoperated atrial or ventricular septal defect Repaired tetralogy of Fallot Most arrhythmias
WHO II-III (depending on individual)
<ul style="list-style-type: none"> Mild left ventricular impairment Hypertrophic cardiomyopathy
<ul style="list-style-type: none"> Native or tissue valvular heart disease not considered WHO I or IV
<ul style="list-style-type: none"> Marfan syndrome without aortic dilatation Aorta <45 mm in aortic disease associated with bicuspid aortic valve
<ul style="list-style-type: none"> Repaired coarctation

WHO III
<ul style="list-style-type: none"> Mechanical valve
<ul style="list-style-type: none"> Systemic right ventricle
<ul style="list-style-type: none"> Fontan circulation
<ul style="list-style-type: none"> Cyanotic heart disease (unrepaired)
<ul style="list-style-type: none"> Other complex congenital heart disease
<ul style="list-style-type: none"> Aortic dilatation 40–45 mm in Marfan syndrome Aortic dilatation 45–50 mm in aortic disease associated with bicuspid aortic valve
Conditions in which pregnancy risk is WHO IV (pregnancy contraindicated)
<ul style="list-style-type: none"> Pulmonary arterial hypertension of any cause
<ul style="list-style-type: none"> Severe systemic ventricular dysfunction (LVEF <30%, NYHA III–IV)
<ul style="list-style-type: none"> Previous peripartum cardiomyopathy with any residual impairment of left ventricular function
<ul style="list-style-type: none"> Severe mitral stenosis, severe symptomatic aortic stenosis
<ul style="list-style-type: none"> Marfan syndrome with aorta dilated >45 mm Aortic dilatation >50 mm in aortic disease associated with bicuspid aortic valve
<ul style="list-style-type: none"> Native severe coarctation

Adapted from Thorne et al.⁷³

LVEF = left ventricular ejection fraction; NYHA = New York Heart Association; WHO = World Health Organization.

Vysoké riziko těhotenství

(KI, WHO IV)

- **Eisenmengerův syndrom aj. PAH**
 - ↓SVR → ↑P-L zkratu a cyanosy → NSS, hypoxie plodu
 - ↑změny oběhu peripartálně → ↑†
 - N=125, 36% (56% u sek. PAH)† matek, 30% spont. potratů, 28%† plodů perinat.

 - **Marfanův syndrom s dilatací Ao nad 45 mm**
 - Disekce Ao - 30% † matek, 22% † plodů
 - při dobrém managementu 4,4% † matek (*timig operace, BE*)
- Turnerův syndrom s postižením Ao
- **Symptom./těžká obstrukce LK (AoS, nativní CoA, MiS)**
 - ↓SVR → ↓TK, neschopnost ↑CO přes stenózu, ↑LVEDP → SS, hypoperfuze plodu
 - N=106, 11% † matek, 4%† plodů perinat. / 0% † matek

 - **symptomatické srdeční selhání (NYHA III-IV, EF LK < 30%)**

Bezproblémové těhotenství (WHO I-II)

- Asymptom. jednoduché VSV po radikální korekci

- Hemodynamicky nevýznamné L-J zkraty

- paradoxní embolizace u ASD

- Asymptomatické středně významnou regurgitací (Ao, Mi, Tr) nebo PuS

2/3

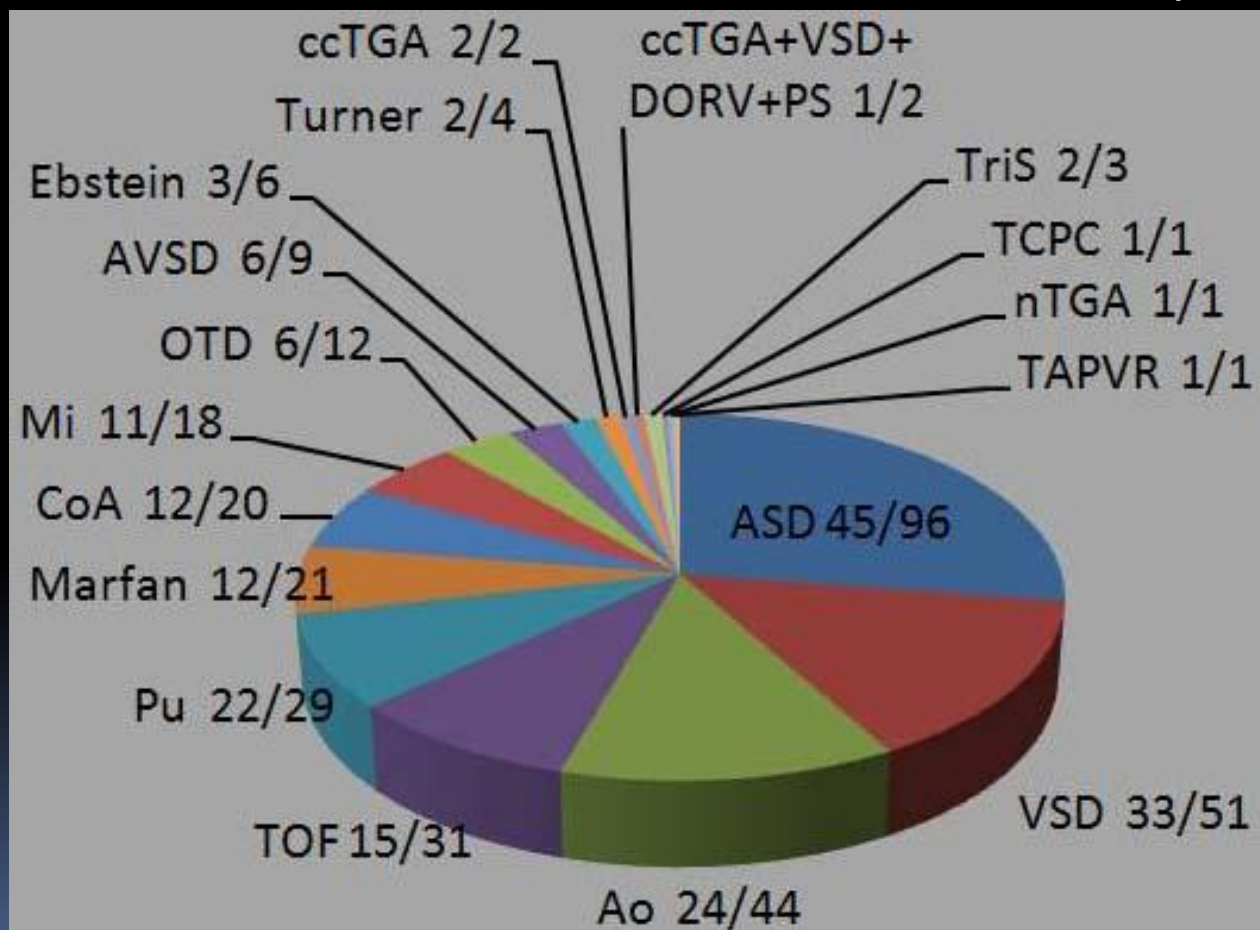
Potenciálně rizikové těhotenství

(WHO II-III)

- **systemová PK** (nTGA po atriálním switchi, cTGA)
 - Progrese dysfunkce a regurgitace
- **ostatní cyanotické vady** (hlavně se $\text{sat.O}_2 < 85\%$)
 - $\downarrow \text{SVR}$ a $\text{TK} \rightarrow \uparrow \text{cyanozy} \rightarrow \text{NSS}$, aborty, předčasné porody nezralých, $\uparrow \text{TEN}$
- **středně těžká dysfce LK**
 - Progrese SS
- **středně těžká/asymptom. obstrukce výtoku LK** (Ao, CoA) a Mi sten
 - SS, hypoperfuze plodu
 - CoA při HT riziko disekce preCoA x hypoperfuze plodu postCoA
 - MiS : $\uparrow \text{TF}$, volum , $\text{CO} \rightarrow \text{SS}$, fisi , 6% \dagger matek, 20% \dagger plodů / 0% \dagger matek
- **jednokomorová cirkulace**
 - arytmie, selhání, trombembolie, potraty
- **umělá chlopeň**
 - gynekol. krvácení x kardiembolizace a dysfce protézy, teratogenita W
- **Marfanův a Turnerův syndrom bez postižení Ao, jiné dilatace Ao**
 - disekce Ao
- **větší zkraty bez PH**
- **NYHA II, různé významné reziduální nálezy, asympt. významné regurg. vady**

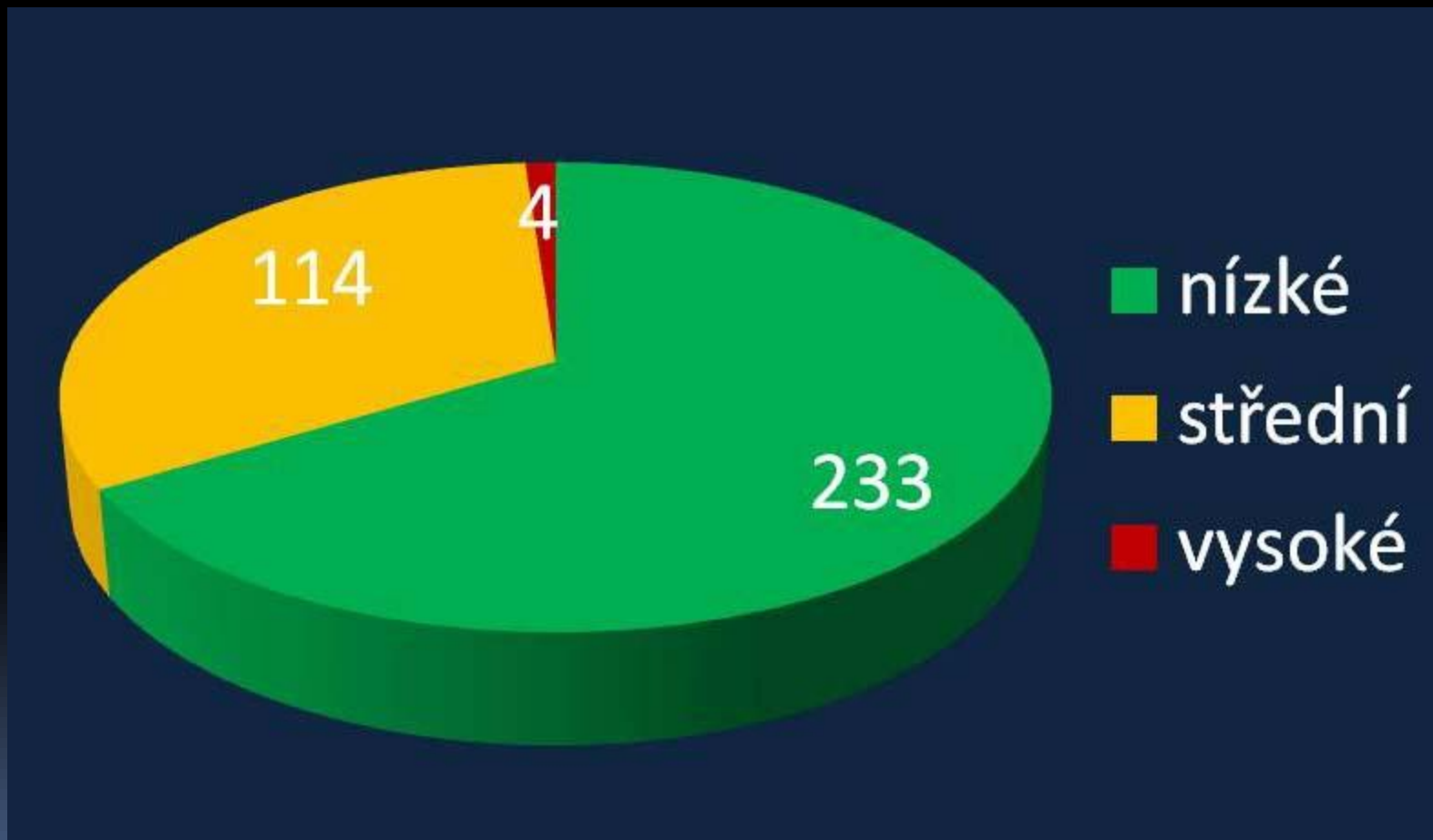
- 351 dětí u 199 žen s VSV
- rozdělení dle základní VSV

počet žen s VSV/počet dětí



- dětí rodičů s VSV (Ž i M) celkem: 525, 60 vnoučat

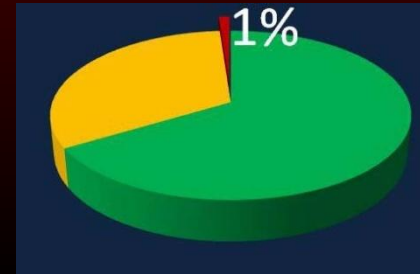
- Rozdělení 351 dokončených těhotenství podle kardiovaskulárního rizika



Vysoké riziko těhotenství

- Eisenmengerův syndrom aj. PAH:
 - o donošených
 - 3x spontánní potrat
- Marfanův syndrom s dilatací Ao nad 45 mm
 - 2
 - 1x akutní aortální syndrom
- Turnerův syndrom s postižením Ao
 - 1
 - 1x ruptura břišní Ao a exitus (Turner+BAo +CoA)
- Symptom./těžká obstrukce LK (AoS, nativní CoA, MiS)
- symptomatické srdeční selhání (NYHA III-IV)
 - 1 významná TriS na bioprotéze (komplikace VSD) - 1x **NYHA IV**

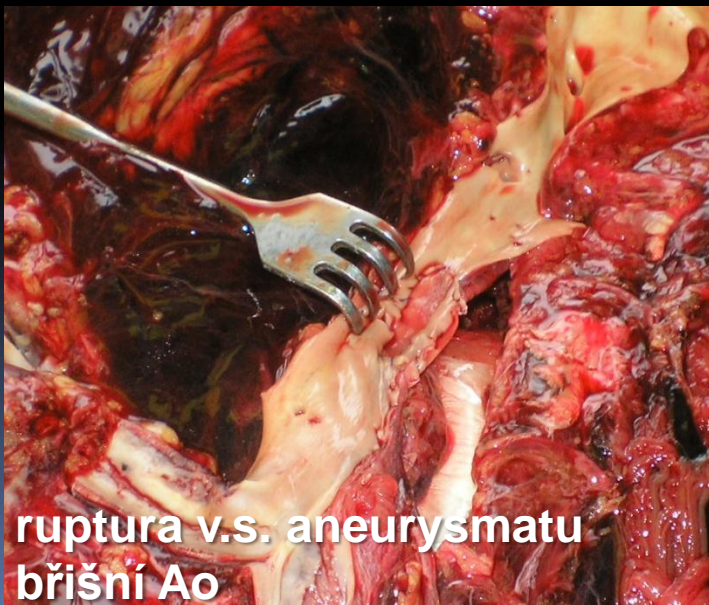
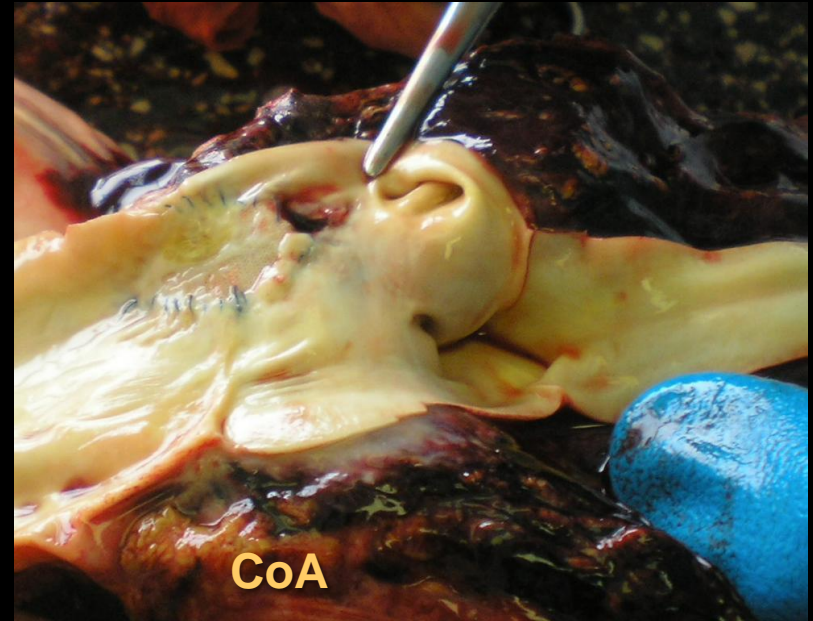
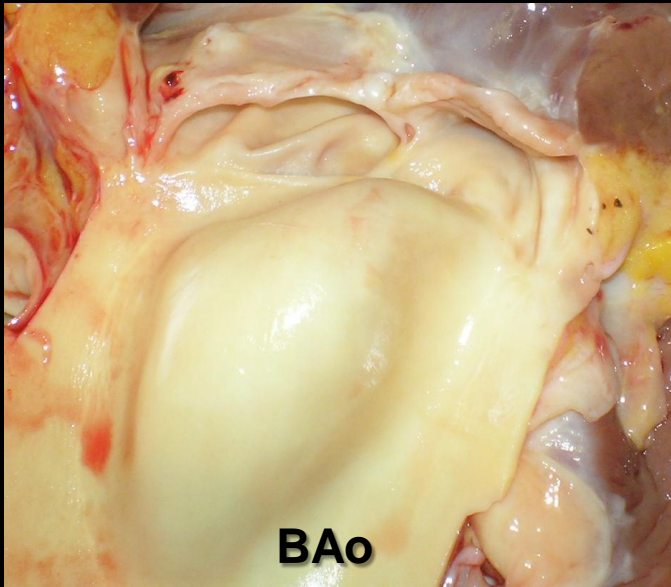
n=4



Kazuistika 1

- Žena 31 let Turnerův syndrom
- OA: Koarktace po plastice záplatou ve 3 letech, od 18 nesledována!
- 32.t. gravidity (gemini, IVF v soukromém centru), odeslána k nám z naší ambulance porodního sálu
- ECHO: bikuspidní Ao chlopeň s nevýznamnou vadou, reCoA s Gmax. 25 mmHg, celá Ao nepřehlédnuta (břišní-gemini)
- bez HT, bez patol. TK spádu HKK/DKK, bez potíží
- Týž den večer bolesti břicha, hypotenze, hypoxie plodu
- Laparotomie – ruptura břišní Ao → sutura Ao, SC (zdravé děti)
- Obrovská krevní ztráta, refrakterní šok, DIK...exitus letalis 2.den

Patologie



Bezproblémové těhotenství

- Asymptom. jednoduché VSV po radikální korekci

n=233

- Hemodynamicky nevýznamné L-P zkraty

1x infekční endokarditida (restrikt. VSD)

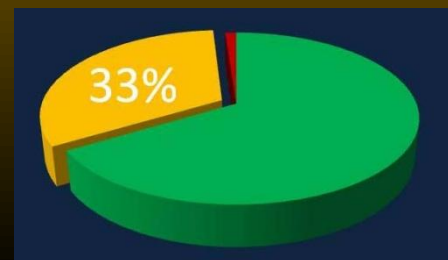
- Asymptomatictí se středně významnou regurgitační vadou (Ao, Mi, Pu) nebo PuS



Potenciálně rizikové těhot.

- systémová PK (nTGA po atriálním switchi, cTGA,)
 - 3
 - 1x **zvětšení a zhoršení funkce PK**
- ostatní cyanotické vady (hlavně se sat.O₂<85%) –ccTGA+VSD+PS+DORV
 - 2
- středně těžká dysfce LK
 - 0
- středně těžká/ asympt. obstrukce výtoku LK (Ao,CoA) a Mi stenóza
 - 17
 - 1x **zvětšení a zhoršení funkce LK** (asymptom. hraničně význ. AoS)
- jednokomorová cirkulace
 - 1 1x **zhoršení SS a MiR** (TCPC)
- umělá chlopeč
 - 4
 - 1x **velké poporodní krvácení**, transfuze, hysterektomie (Ao náhrada)
- Marfanův a Turnerův syndrom bez postižení Ao, jiné dilatace Ao
 - 19+1 (vč. Marfanek s Ao >40 a < 45 mm)
- větší zkratky bez PH
 - 27 (velké ASD, nekompl. AVSD bez op.)
- NYHA II, různé významné reziduální nálezy, asympt. významné regurg. vady
 - 40 (TOF, PuR, AoR, MiR, Ebstein, DORV aj.)
 - 1x **zvětšení a zhoršení funkce LK** (Mi prolaps s již významnou MiR)

n=114

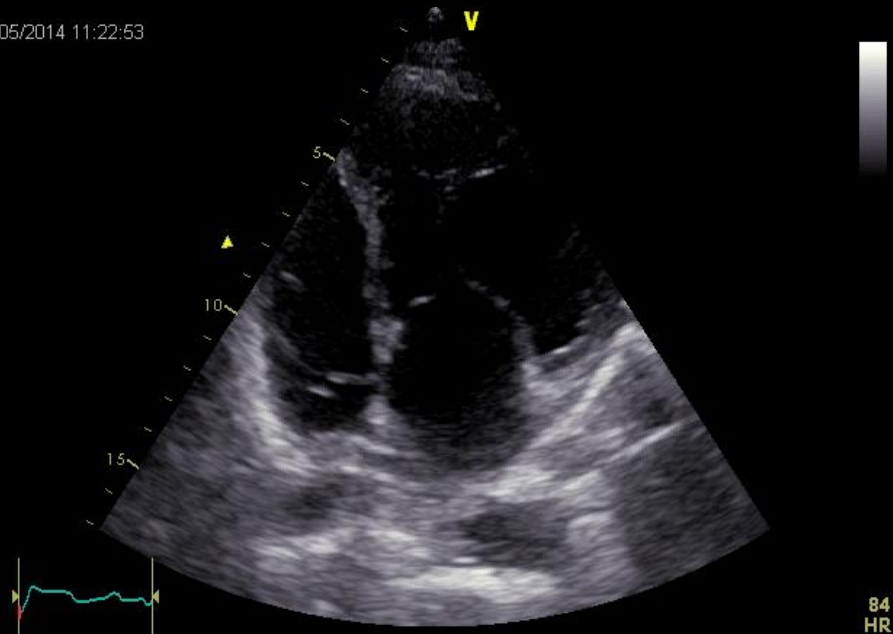


Kazuistika 2

- Žena 23 let
- izolovaná korigovaná transpozice

16.týden NYHA I-II

19/05/2014 11:22:53



34.týden NYHA III, sin.tachykardie

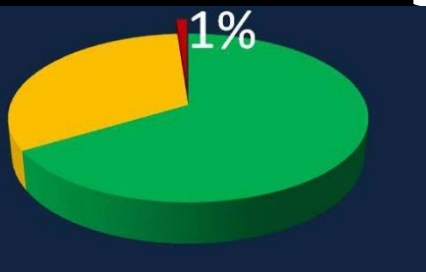
30/09/2014 09:58:39



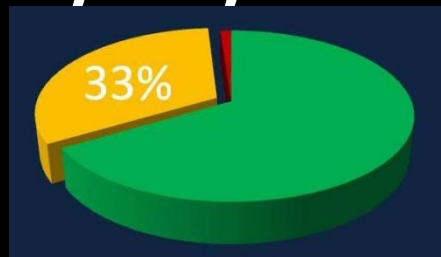
- ukončení těhot.

- závažné komplikace matky vyplývající z nositelství VSV

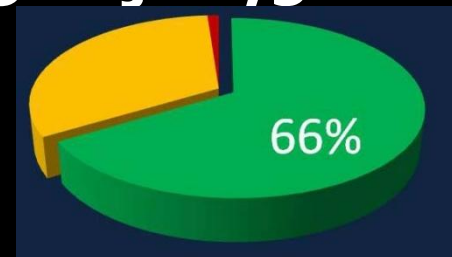
- Celkem : 9/351 tj. 2,6 %, úmrtí 1/351 tj. 0,3%



3 / 4 (75%)



5 / 114 (4,4%)



1 / 233 (0,4%)

- K 5 z 9 komplikací vč. úmrtí by pravděpodobně nedošlo, pokud by bylo možné pac. vyšetřit prekoncepčně!!!

Vedení porodu

- většinou per vias naturales
- **stř.** a **vys.** rizikové v centrech
- lokální analgezie (epidurální/spinální) obecně vhodná
- nekomplikované per vias naturales i SC bez ATB, s výjimkou VSV s vysokým rizikem IE ?
- SC → ↑infekcí, ↑krvácení, ↑TEN → ↑‡

- **Kardiologické indikace SC:**

- **Ao disekce**

- **Marfan s Ao > 45 mm**

- **Akutní SS během porodu**

- Marfan s Ao > 40 mm, (Turnerův sy,) dilatace Ao

- Porod pod vlivem W (MP +vit. K → INR ≤ 2), LMWH/UFH (protamin)

- Těžká AoS (MiS, obstrukce LK)

- Stp čerstvém IM

- Někteří též u PAH, umělých protéz

Přenos VSV na dítě

- *Jen málo VSV má jasnější genetické pozadí* (Noonan – PS, Holt-Oram – ASD, Marfan, Kartagener/ Down- AVSD, Turner – CoA, BAo, DiGeorge – TOF, IAA, VSD..., Williams-Beuren- supraAoS)
- Riziko vzniku VSV u dítěte zdravých rodičů **0.6 - 0.8%**
- Přenos VSV od matky/otce s VSV **6.8% / 2.1%**
- Přenos VSV od otce s VSV *Šamánek 1980-1990*
- Riziko přenosu „negenetické“ VSV od rodiče s VSV **3.4%**, z toho stejná VSV v **56%**
- Přenos VSV od matky s VSV **3.7%**, přenos VSV od otce s VSV **2.8%**, **0%** vnoučat (n=60)

Závěry

- **Management těhotenství žen s VSV začíná před početím!**
- Přenos VSV na dítě je nízký (prenatální UZ skrínink!)
- Většina vyřešených/nevýznamných asymptomatických VSV těhotenství dobře toleruje a nevyžaduje zvláštní opatření (REGIONY)
- Posouzení rizika před a sledování v těhotenství VSV paliativně operovaných nebo balancovaných patří do specializovaných CENTER (porod individuálně)
- Těhotenství je nevhodné u Eisenmengerova syndromu, Marfanova syndromu s dilatací Ao, Turnerova syndromu s postižením Ao, těžké AoS, symptomatického srd. selhání
- zpráva u fertilní Ž s VSV by měla obsahovat rozvahu o rizicích a opatřeních při případném těhotenství!

IKK FN BRNO BOHUNICE

Objednávání i konzultace: po-út 8-15.00

tel. 5 3223 2909

Zatočil, Brychta, Nečasová, Koc

ambulancevsv@centrum.cz



CKTCH BRNO

Objednávání: denně 7-15.30 - evidence

tel. 5 4318 2491

Konzultace přímo v ambulanci:

Žáková út a čtv 8-15 tel. 5 4318 2489

daniela.zakova@cktch.cz

Šreflová út 8-15 tel. 5 4318 2479

renata.sreflova@cktch.cz

Děkuji za pozornost!