

Graviditet vid Grown-Up Congenital Heart disease (GUCH)

Kardiologiska aspekter

Ulf Thilén

**Docent, överläkare
Kardiologi
Skånes Universitetssjukhus
Lund**

Deklaration av jäv, intressekonflikter och andra bindningar

Namn: Ulf Thilén

- Här redovisar du om du under de senaste fem åren har eller haft, någon *fastare anknytning* till företag eller intressent? **Inga**
- Här redovisar du om du under de senaste fem åren har eller haft något uppdrag för företag eller intressent **Föreläsningssarvode – Actelion Pharmaceuticals AB**
- Här redovisar du om du under de senaste fem åren har eller haft några tjänster, befattningar, forskningsanslag eller bidrag i vilka företag eller intressent är involverade? **Inga**
- Här redovisar du om du under de senaste fem åren har eller haft andra former av bindningar till företag som ligger nära det egna expertområdet? **Inga**
- Här redovisar du om det finns något annat med anknytning till det aktuella uppdraget som du bedömer eventuellt kan medföra att din opartiskhet ifrågasätts av utomstående? **Inga**



SVENSK FÖRENING FÖR OBSTETRIK & GYNEKOLOGI
Swedish Society of Obstetrics and Gynecology

Maternell hjärtsjukdom & graviditet.

Är det vanligt?

Begränsad information om incidens;

0,5 - 1% av alla graviditeter?

500-1000/år i Sverige

Västvärlden: Kongenital hjärtsjukdom

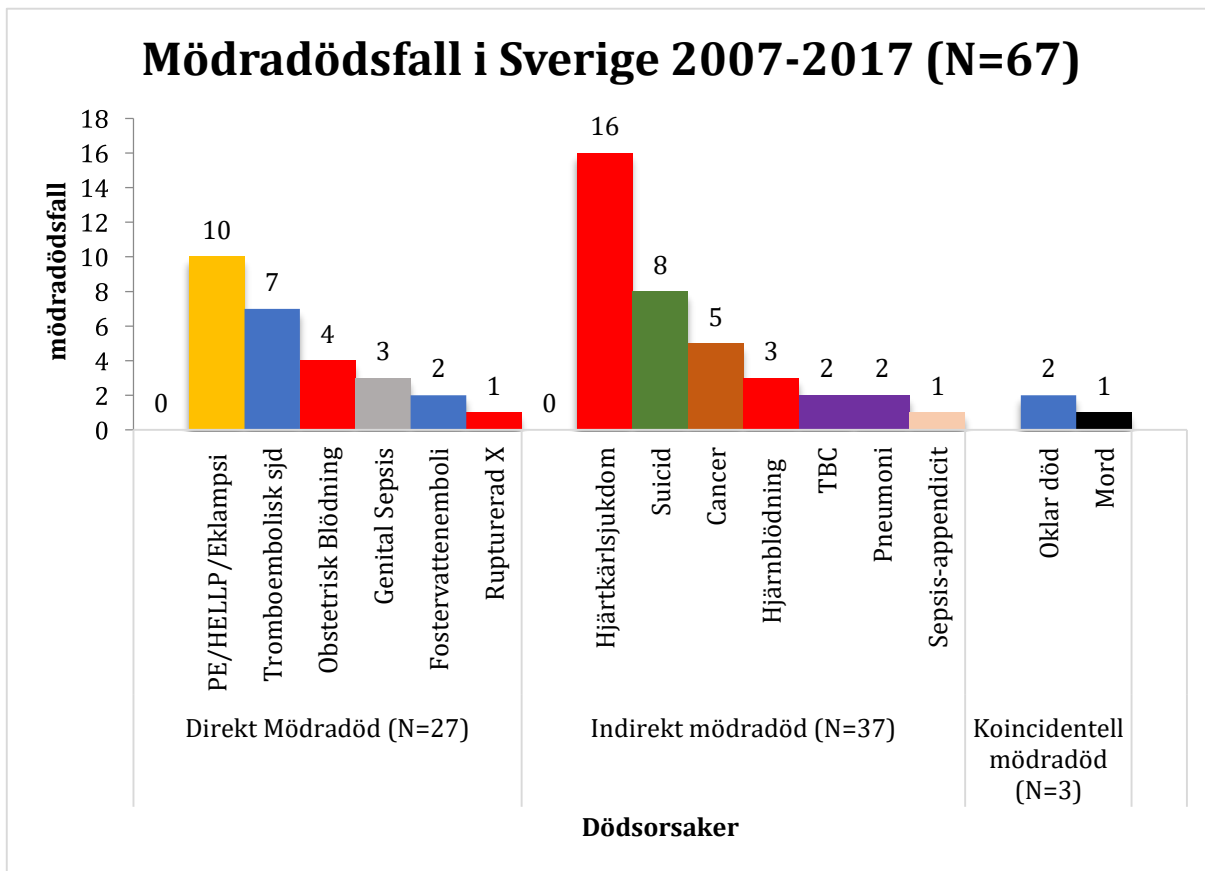
Reumatiska hjärtfel



Tredje världen: Reumatiska hjärtfel dominerande

Relevans

Från SGOG
Medlemsblad 2019



Knappt 7/år

Hjärt-kärl betingad 16/67 = 24%

Ökad aktualitet

Antalet kvinnor med GUCH ökar

**Flyktingar/immigration; ej åtgärdade komplexa medfödda hjärtfel
reumatiska hjärtfel, ssk mitralstenos**

Förändrade attityder

Reproduktionsmedicinens ökade möjligheter

”The success story of paediatric cardiac surgery”

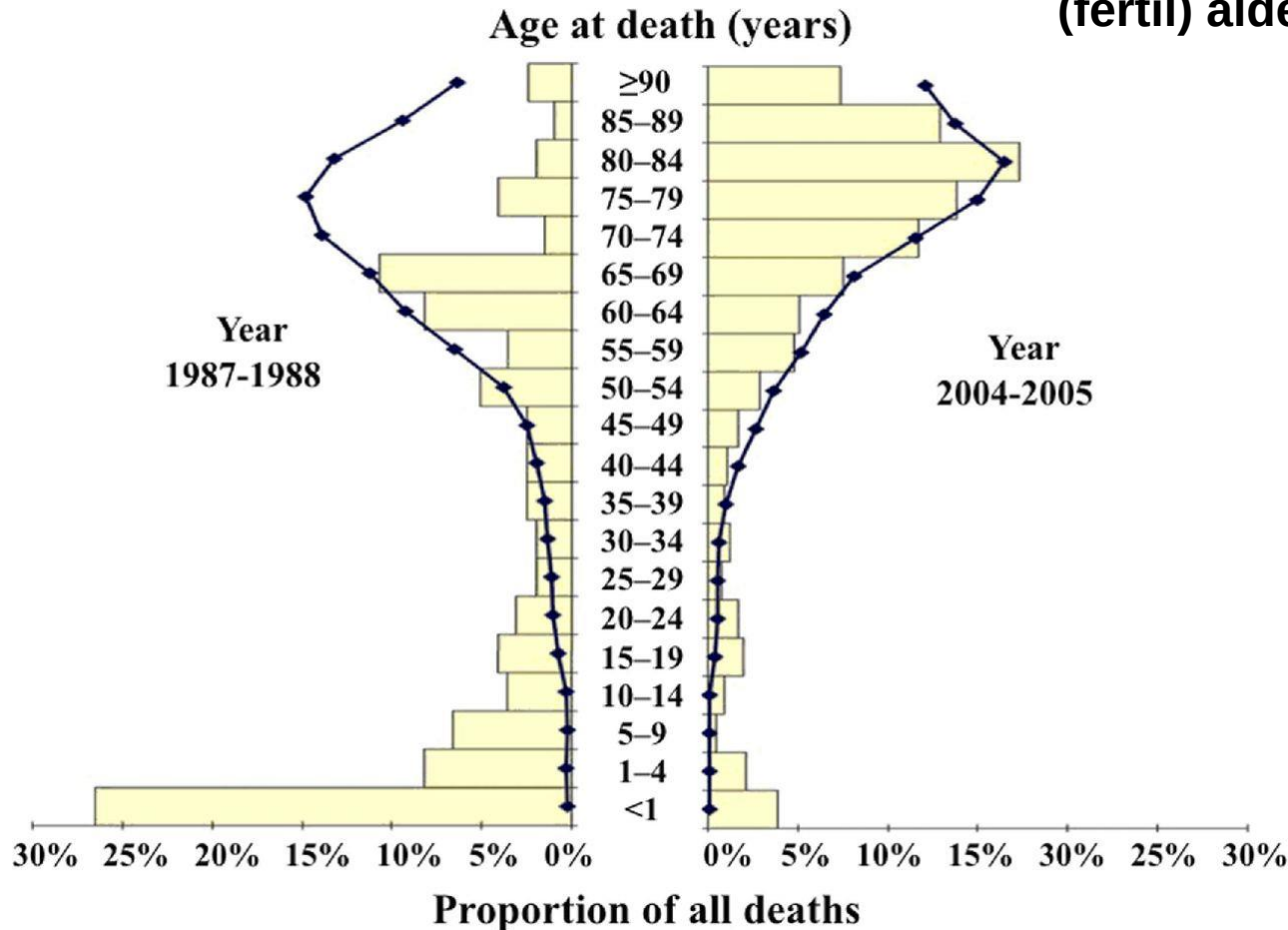
Hjärtfel

Överlevnad till vuxen ålder

	<u>Utan kirurgi</u>	<u>Med kirurgi</u>
Fallots tetrad	< 10%	> 95%
Transposition	< 1%	> 95%
Tricuspidalisatresi (variant av enkammarhjärta)	< 5%	> 70% (90%?)

Ålder vid död hos patienter med medfött hjärtfel, Quebec, Kanada

Allt fler når vuxen
(fertil) ålder



Paul Khairy et al. JACC 2010;56:1149-1157

Medfödda hjärtfel

De flesta operationer inte botande i strikt bemärkelse utan "korrigerande".

GUCH = risk för sena komplikationer

ARYTMI

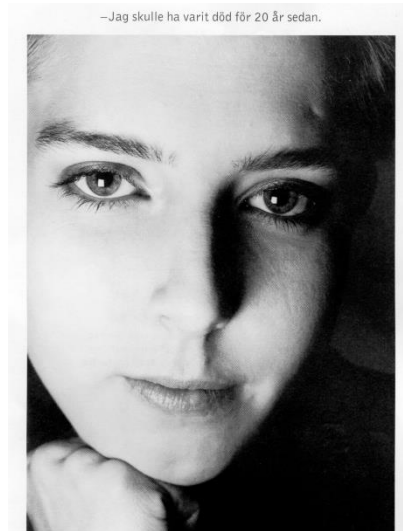
Förnyad kirurgi pga klaffstenos/läckage.....

Hjärtsvikt pga myocardskada t.ex. i samband med operation

.....

Förändrad "attityd" – ökade krav

2019



"Allt är möjligt"

"Allt är tillåtet om inte uttryckligen förbjudet"

Funktionsrätt Sverige (sedan 2017)

Förr



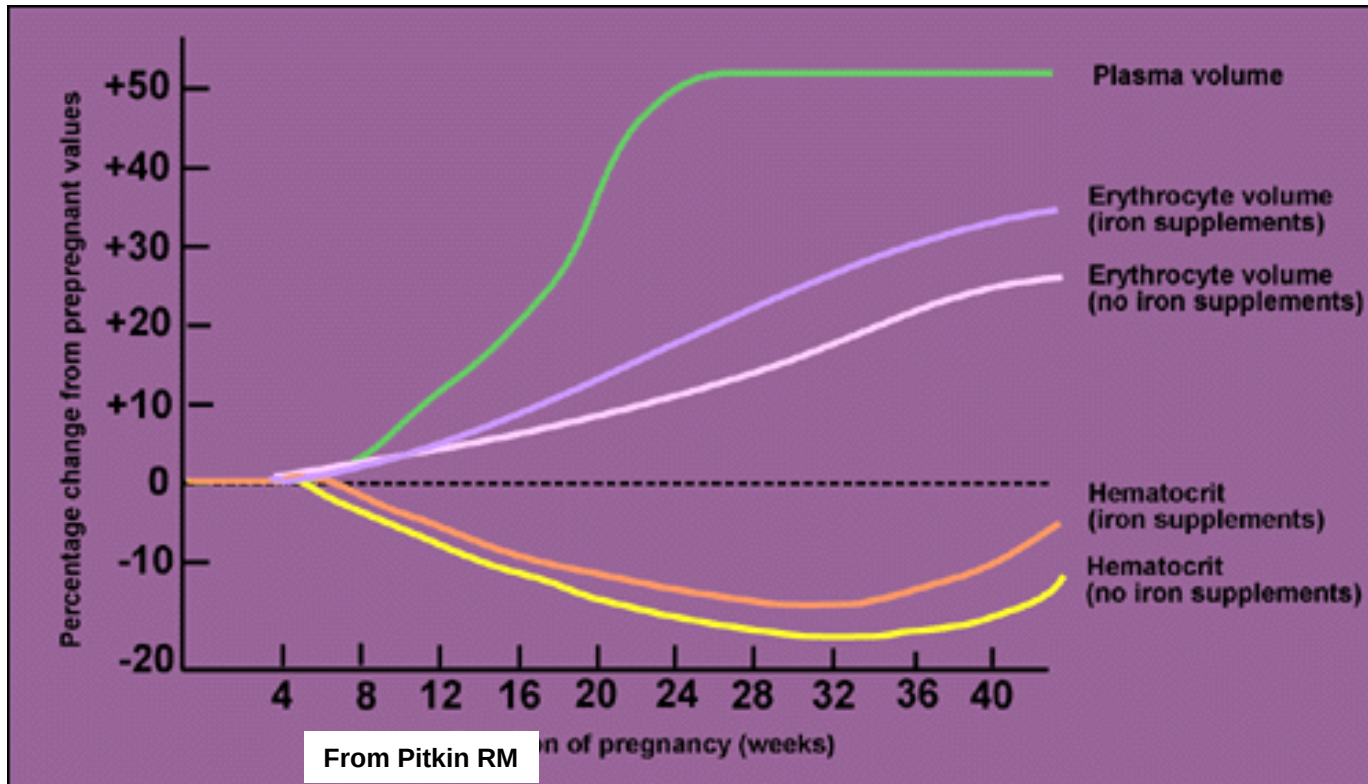
Min mamma & mormor 1952

"Jag inser/accepterar begränsningarna"

"Allt förbjudet om inte uttryckligen tillåtet"

**hette tidigare Handikappförbundens
samarbetsorgan, förkortat *HSO***

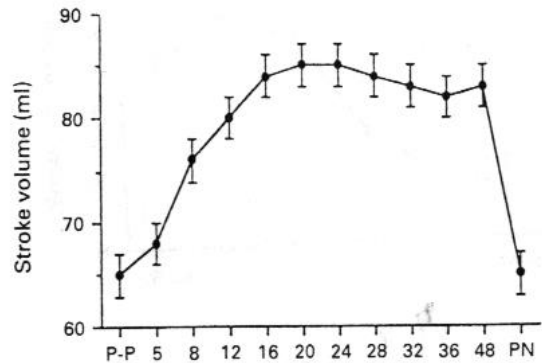
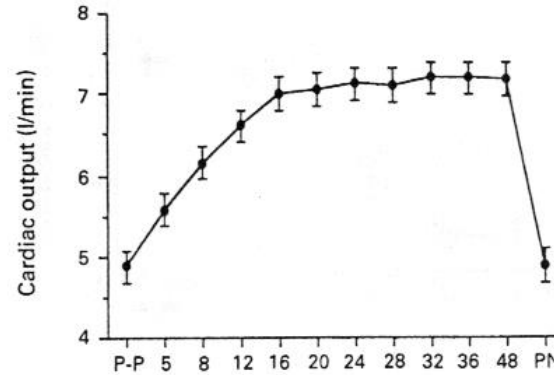
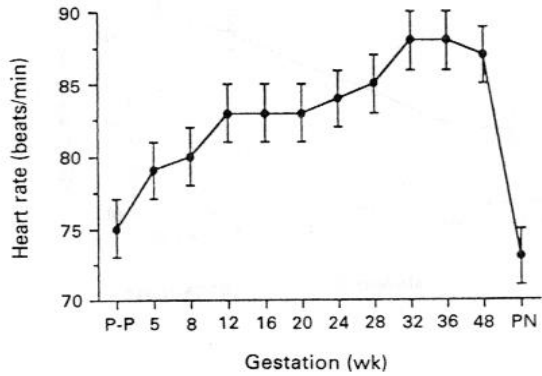
Graviditet – fysiologiska förändringar



• Blodvolym 30-40 %



Graviditet – fysiologiska förändringar



Vart tar det ökade flödet vägen?

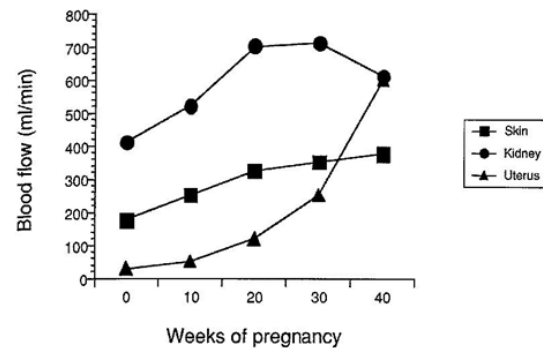


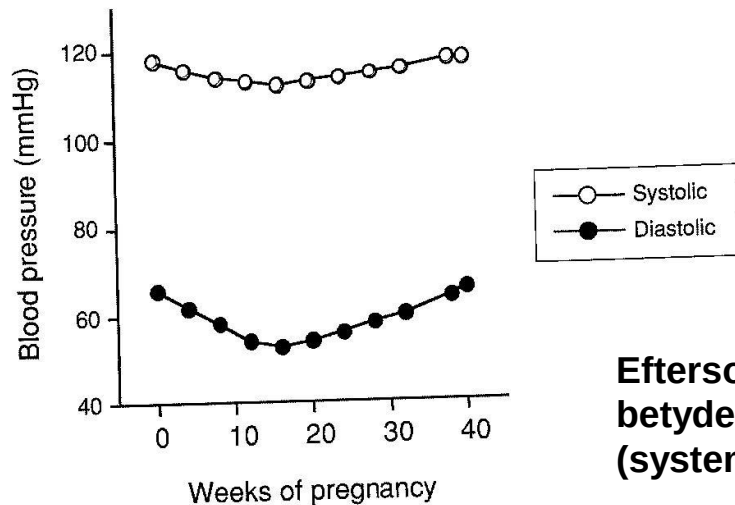
Figure 3.3. Blood flow to peripheral organs before and during pregnancy

Graviditet – fysiologiska förändringar

Ökad hjärtfrekvens

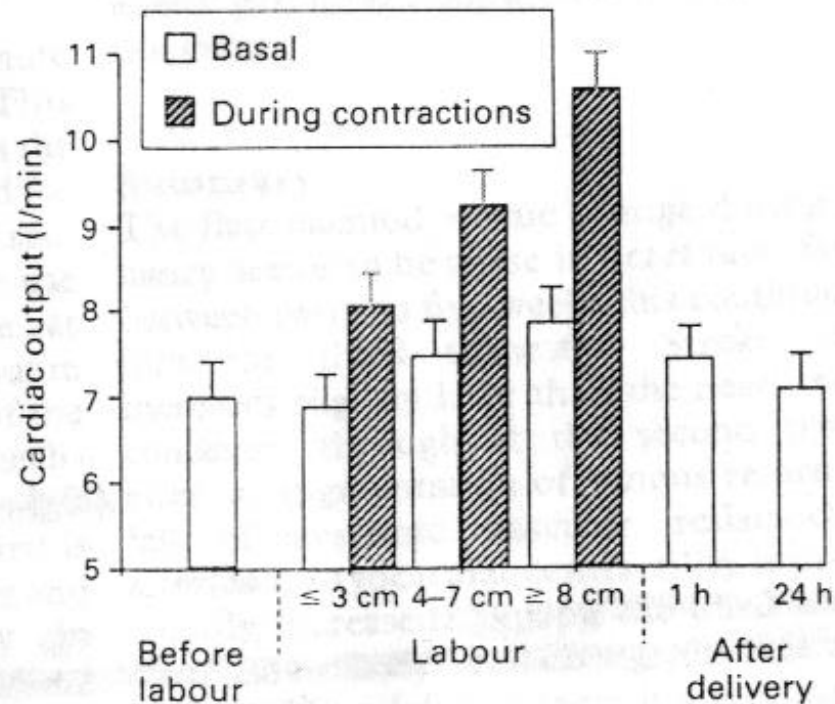
- Duration av systole →
- Duration av diastole ↓
 - Kortare fyllnadstid för VK/HK
 - Coronarflöde kan påverkas

Blodtryck sjunker



Eftersom hjärtminutvolymen samtidigt ökar betyder det att kärlmotståndet (systemvaskulära resistansen) minskar

Förlossningen



I slutet av förlossningen
hjärtminutvolymen dubblad
jämfört före graviditeten

Figure 2 Changes in cardiac output and stroke volume during normal labour.

“Normal” blodförlust
< 500 ml
Tvillingar <1000 ml

- **Moderns utsikter**
- **Fostrets utsikter**
- **Ärftlighet/återupprepningsrisk**

Återupprepningsrisk för kongenitalt hjärtfel

(inte nödvändigtvis samma som förälderns)

Mendelsk nedärvning ovanlig

Allmän risk 0.8 %

Moder medfött hjärtfel 3 - 5 (upp till 16) %

Fader medfött hjärtfel $\approx$ 2 %

Fetal hjärtundersökning – omkring v 20

Fetal hjärtundersökning – vad leder den till?

- Om mycket allvarligt hjärtfel (fr.a enkammarhjärta) – graviditeten kan avbrytas
- Allvarligt ductusberoende hjärtfel som kan åtgärdas – förlossning vid barnhjärtkirurgiskt centrum (Lund eller Göteborg)
- Inget allvarligt hjärtfel upptäcks – psykisk lättnad för de kommande föräldrarna

Fostrets utsikter

Maternell cyanos

Om $\text{SaO}_2 < 85\%$ - c:a 10% levande födda barn

Intrauterin tillväxthämning; SGA och ofta förtida förlossning

Enkammarhjärt cirkulation (Fontan)

Hög missfallsfrekvens (50%?)

Intrauterin tillväxthämning; SGA och ofta förtida förlossning

Moderns utsikter

- Tolereras en graviditets cirkulatoriska krav?
- Kan hjärtsjukdomen permanent försämrats av en graviditet?
- Finns cirkulatoriska marginaler vid graviditetskomplikationer?
Eklampsi, blödning...

Men, beakta även hjärtsjukdomen/individen i ett vidare perspektiv.....

- Finns den psykiska mognaden och kraften att vara förälder?
- Orkar man fysiskt med att vara förälder – begränsar hjärtfelet?
- Hjärtsjukdomens prognos - vilken betydelse har det?

Riskvärdering (Bör ha gjorts före en eventuellt graviditet)

Utsikterna , rent allmänt, knuten till funktionsklass

	maternell mortalitet
<i>Inga/lätta symptom</i> (NYHA I-II)	< 0.4 %
<i>Svåra symptom</i> (NYHA IV)	50 %

(NYHA=New York Heart Association funktionsklass)

Insufficiensvitier (klaffläckage) tolererar som regel graviditet bättre än stenotiska vitier

“The high-risks”

- Hjärtsvikt/kammardysfunktion med dåligt funktionsstatus
- Pulmonell hypertension (30 % † risk)
- Cyanos ($\text{SaO}_2 < 90\%$) utan pulm. hypertension
- Tät aortastenosis ($> 100 \text{ mmHg}$ = 17 % † risk)
- Moderat-tät mitralstenosis
(NYHA III = 5 % † risk, FFI = 15 % † risk)
- Svår coronarsjukdom
- Marfans syndrom med aorta dilatation (upp till 50 % † risk)
- Klaffproteser som kräver antikoagulation

ESC guidelines 2018 rek. användning av mWHO klassifikation

<https://www.escardio.org/>

Table 3 Modified World Health Organization classification of maternal cardiovascular risk

	mWHO I	mWHO II	mWHO II–III	mWHO III	mWHO IV
Diagnosis (if otherwise well and uncomplicated)	Small or mild – pulmonary stenosis – patent ductus arteriosus – mitral valve prolapse Successfully repaired simple lesions (atrial or ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, anomalous pulmonary venous drainage) Atrial or ventricular ectopic beats, isolated	Unoperated atrial or ventricular septal defect Repaired tetralogy of Fallot Most arrhythmias (supraventricular arrhythmias) Turner syndrome without aortic dilatation	Mild left ventricular impairment (EF >45%) Hypertrophic cardiomyopathy Native or tissue valve disease not considered WHO I or IV (mild mitral stenosis, moderate aortic stenosis) Marfan or other HTAD syndrome without aortic dilatation Aorta <45 mm in bicuspid aortic valve pathology Repaired coarctation Atrioventricular septal defect	Moderate left ventricular impairment (EF 30–45%) Previous peripartum cardiomyopathy without any residual left ventricular impairment Mechanical valve Systemic right ventricle with good or mildly decreased ventricular function Fontan circulation. If otherwise the patient is well and the cardiac condition uncomplicated Unrepaired cyanotic heart disease Other complex heart disease Moderate mitral stenosis Severe asymptomatic aortic stenosis Moderate aortic dilatation (40–45 mm in Marfan syndrome or other HTAD; 45–50 mm in bicuspid aortic valve, Turner syndrome ASI 20–25 mm/m ² , tetralogy of Fallot <50 mm) Ventricular tachycardia	Pulmonary arterial hypertension Severe systemic ventricular dysfunction (EF <30% or NYHA class III–IV) Previous peripartum cardiomyopathy with any residual left ventricular impairment Severe mitral stenosis Severe symptomatic aortic stenosis Systemic right ventricle with moderate or severely decreased ventricular function Severe aortic dilatation (>45 mm in Marfan syndrome or other HTAD, >50 mm in bicuspid aortic valve, Turner syndrome ASI >25 mm/m ² , tetralogy of Fallot >50 mm) Vascular Ehlers–Danlos Severe (re)coarctation Fontan with any complication
Risk	No detectable increased risk of maternal mortality and no/mild increased risk in morbidity	Small increased risk of maternal mortality or moderate increase in morbidity	Intermediate increased risk of maternal mortality or moderate to severe increase in morbidity	Significantly increased risk of maternal mortality or severe morbidity	Extremely high risk of maternal mortality or severe morbidity
Maternal cardiac event rate	2.5–5%	5.7–10.5%	10–19%	19–27%	40–100%
Counselling	Yes	Yes	Yes	Yes: expert counselling required	Yes: pregnancy contraindicated: if pregnancy occurs, termination should be discussed
Care during pregnancy	Local hospital	Local hospital	Referral hospital	Expert centre for pregnancy and cardiac disease	Expert centre for pregnancy and cardiac disease
Minimal follow-up visits during pregnancy	Once or twice	Once per trimester	Bimonthly	Monthly or bimonthly	Monthly
Location of delivery	Local hospital	Local hospital	Referral hospital	Expert centre for pregnancy and cardiac disease	Expert centre for pregnancy and cardiac disease

ASI = aortic size index; EF = ejection fraction; HTAD = heritable thoracic aortic disease; mWHO = modified World Health Organization classification; NYHA = New York Heart Association; WHO = World Health Organization.

Normala graviditetssymptom/-fynd påminner om de vid hjärtsjukdom.

- Ödem
- Tachypne/dyspne
- Hjärtklappning
- Trötthet
- Hypotensive syndrome of pregnancy - syncope

- 3:e hjärtton
- Systoliska blåsljud
- Basala lungrassel
- Ändrad el-axel på EKG

Kvinnoläkaren tenderer att underskatta och kardiologen överskatta innebörden av sådana symptom/fynd.

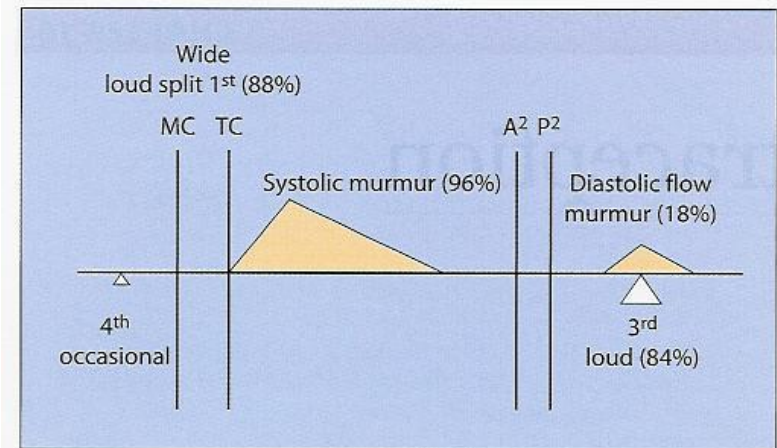


Figure 16.2 Normal auscultatory findings during pregnancy.
MC, mitral closure; TC, tricuspid closure.

Hur värdera potentiella hjärtsymptom hos den gravida GUCH kvinnan

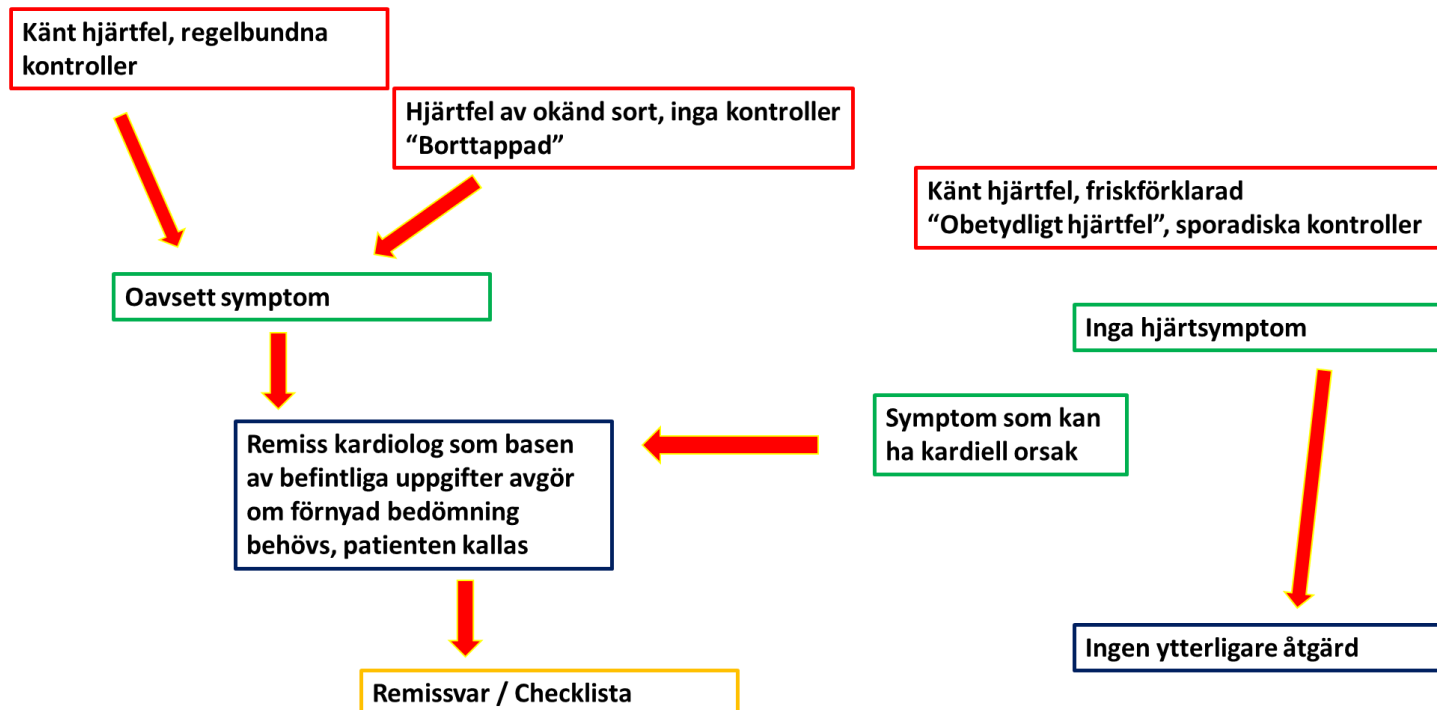
Anmärkningsvärd svullnad/andfåddhet

Distinkt arytmianamnes – plötslig, ihållande och ssk om allmänspt

Syncope som inte har uppenbar förklaring

Bröstmärta (Marfan)

Glöm inte post-partumperioden



Behandlingsstrategi

- **Hög-risk tillstånd**

- Avråd från graviditet

- Övertväg avbrytande

- **Optimera tillståndet – minimera påfrestningarna**

- Motverka oro – klargörande och förtroendegivande information

- Vila/sjukskrivning om små marginaler

- Behandla anemi

- Motverka tromboembolism (stödstrumpor, LMWH?)

- Behandla kardiovaskulära komplikationer

- Behandla hjärtfelet om möjligt/om kritiskt

- **Upprätta handlingsplan – “checklista”**

- För graviditeten

- För förlossningen

- TEAM : Kardiologi-Obstetrik-Anestetiologi

Kejsarsnitt?

Table 16.3 Indications for cesarean delivery in patients with congenital heart disease

- ☐ Obstetric reasons
- ☐ Therapeutic anticoagulation with Coumadin at onset of labor
- ☐ Pulmonary hypertension
- ☐ Unstable aortic lesion with risk of dissection
- ☐ Severe obstructive lesions

Planerat kejsarsnitt =

Tillåter god planering

Alla nödvändiga specialister samlade

Alla nödvändiga resurser samlade

Framtiden?

Ökat antal patienter med komplexa hjärtfel som vill ha barn

Reproduktionsmedicinen möjliggör allt mer

Preconceptuell rådgivning allt vanligare

Ökad erfarenhet och förbättrad övervakning/behandling ger möjlighet för fler att klara av en graviditet/förlossning

Sammanfattning

Planera för det värsta
och förvänta det bästa



