

 <b>HELSE BERGEN</b> <small>Haukeland universitetssjukehus</small>	<h2>Hjertesykdom og graviditet og fødsel</h2>	
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 29.07.2019/29.07.2021	
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Kvinneklubben/Fødeavdelingen	Versjon: 1.03	
Godkjenner: Albrechtsen, Susanne	Prosedyre	
Dok. ansvarlig: Ferenc Macsali	Dok.id: D37260	

### Generelle anbefalinger:

Prekonsepsjonell veiledning bør tilbys alle hjertesyke kvinner. En slik veiledning bør inneholde en risikovurdering for mor og foster, medikamentgjennomgang med tanke på fosterskadelige medikamenter, råd angående mosjon og livsstil, ekko cor og funksjonstesting. Kvinner med moderat og høy risiko bør henvises regionsykehus som har spesiell kompetanse på dette området. Oppfølging bør skje i et tverrfaglig team for hjertesyke gravide. Kvinner med medfødt hjertesykdom bør tilbys tidlig prenatal ultralyd. Ved diagnostisering/oppfølging av hjertesykdom hos mor foretrekkes ekko cor, funksjonstester og MR (uten kontrast). Hjertekateterisering og kirurgisk intervensjon hos mor bør unngås, men er mulig. Vaginal forløsning er mulig hos de fleste med hjertesykdom. Forløsningsmetode bør individualiseres og det bør utarbeides en fødselsplan for alle hjertesyke gravide.

### Forekomst

Medfødt hjertefeil opptrer hos ca 1 % av alle nyfødte. 85 % av disse barna overlever og vokser opp. I Norge er det ca 16.000–18.000 pasienter med GUCH (grown up congenital heart disease), hvorav halvparten er kvinner. Hjertesykdom (både medfødt og ervervet) kompliserer 0,2-4 % av alle svangerskap i vestlige industrialiserte land. Andelen gravide med koronar hjertesykdom er økende pga eldre førstegangsfødende og økt forekomst av risikofaktorer som diabetes, hypertensjon og overvekt. Det er flere som i dag behandles og vokser opp med medfødt hjertefeil. Revmatisk klaffesykdom dominerer blant innvandrere fra ikke-industrialiserte land.

### Tverrfaglig team

Alle gravide med moderat til alvorlig hjertesykdom bør veiledes og følges opp av et tverrfaglig team ved sykehus som har den nødvendige kompetansen. Det tverrfaglige teamet ved Kvinneklubben består av obstetriker, kardiolog med GUCH kompetanse og anestesilege. Dette teamet har møter 1 til 2 ganger per måned avhengig av pasienttilfang. Denne type pasienter skal meldes til poliklinikk for gravide som så koordinerer videre forløp med kardiolog og anestesilege. Tverrfaglig utredning og oppfølging gjennom svangerskapet med en individuell plan for fødselen og postpartumperioden legges så tidlig som mulig helst før utgangen av andre trimester. I tillegg anbefales involvering av hematolog, thoraxkirurg og nyfødtlege.

### Prekonsepsjonell veiledning

Informasjon og veiledning om risiko for mor og foster

Arvelighet

Medikamentgjennomgang

Kardiologisk utredning

Informert valg

Aktiv forberedelse

## Risikoinndeling

Lav risiko (mortalitet < 1 %)

Ikke-hjerteopererte og små defekter

Pulmonal stenose (PS)

Septum defekter (ASD, VSD)

Persisterende duktus arteriosus (PDA)

Vellykket korrigert for og uten tilleggsrisiko

Septumdefekter

Koarktasjon av aorta (CoA)

Fallots tetrade (ToF)

Små til moderate klaffeinsuffisienser (aortainsuffisiens (AI), mitralinsuffisiens (MI), trikuspidalinsuffisiens (TI) og pulmonalinsuffisiens (PI))

Ved større defekter eller korrigerte tilstander med tilleggsrisiko flyttes disse opp en risikogruppe.

Moderat risiko (mortalitet 1-10 %)

Hjertetransplanterte

Marfan syndrom

Hypertrofisk kardiomyopati (HCM)

Kunstig hjerteklaff

Ischemisk hjertesykdom

Systemisk høyre ventrikkel /Transposisjon (TGA)

Cyanose uten pulmonal hypertensjon

Fontanopererte

Høy risiko (mortalitet > 10 %)

Pulmonal hypertensjon (PHT)

NYHA III-IV

Aorta aneurysme

Alvorlig venstresidig obstruksjon (Aortastenose (AS), mitralstenose (MS), hypertrofisk obstruktiv kardiomyopati (HOCM))

Tidligere peripartumkardiomyopati med redusert venstre ventrikkelfunksjon

Marfan syndrom med aortadilatasjon > 40 mm

Kvinnens tilstand kan forverres under graviditeten, noe som kan medføre at hun da må klassifiseres i en høyere risikogruppe enn ved starten av svangerskapet.

## Kardiologisk utredning

Anamnese: nye symptomer, endring av livsstil og medikamenter må vurderes

Klinisk undersøkelse: auskultasjon, blodtrykk og tegn på hjertesvikt må undersøkes

EKG og pulsoksymetri

Ekko kardiografi: I de fleste tilfeller gir ekkokardiografi en god vurdering av hjertets anatomi.

Det gir god evaluering av kammerdimensjoner, ventrikkelfunksjon, klaffemorfologi og funksjon, og deteksjon og vurdering av shunter

MR: har fått økt betydning hos GUCH pasienter. MR er mulig å gjennomføre under svangerskap da det ikke utsetter mor og barn for stråling

AEKG: Arbeidsbelastning før et eventuelt svangerskap er av stor verdi for å se om kvinnen tåler den fysiske belastningen et svangerskap medfører

## Oppfølging i svangerskapet

BT, puls, urin, cor/pulm, allmenntilstand, dyspnoe, svikttegn

UL med fostervekst, evt. CTG

Kardiologisk undersøkelse, evt. ekko cor, EKG

Vurdering av funksjonsnivå, evt. trappetesting  
Svangerskapskontrollene bør skje tverrfaglig og bør individualiseres.  
Gravide som står på betablokker bør følges med ekstra tilvekstkontroller av fosteret.  
Innvandrerkvinner kan komme til første svangerskapskontroll med en ikke erkjent hjertefeil.

## Prenatal ultralydscreening

En viss arvelighet er forbundet med medfødt hjertesykdom hos mor og varierer fra 2 til 20 % avhengig av type hjertefeil. Det foreligger 50 % arvelighet ved enkelte autosomal dominante tilstander som Marfan syndrom, hypertrofisk kardiomyopati og lang QT-tid  
Morfologiske avvik ved Marfan syndrom påvises helst etter fødsel så disse pasientene bør henvises til genetiker tidlig i graviditeten og evt. få tilbud om invasiv diagnostikk. Det gjelder også andre tilstander med genetisk påvisbare funn. Kvinner med medfødt hjertesykdom, bør henvises til tidlig ultralydundersøkelse rundt uke 12 på fostermedisinsk senter. De kan senere gå gjennom den lokalt organiserte rutineundersøkelsen i uke 17-19. Det kan videre være aktuelt å henvises til utvidet hjerteundersøkelse ved fostermedisinsk senter rundt uke 20

## Fødselsplan

Alle hjertesyke gravide bør i god tid før fødselen få utarbeidet en individuell fødselsplan.(senest slutten av andre trimester). Fødselsplanen bør inneholde forløsningsmetode (vaginal/keisersnitt), tid for forløsning (spontan/indusert), smertelindring, nødvendig monitorering, evt.endokardittprofylakse(sjeldent aktuelt), terskel for operativ forløsning, grad av postpartumovervåkning og informasjon om spesielle risikofaktorer.  
Fødested, hvis KKB alltid Føde 1 og presumptivt stue 3 eller 4( gammel E og F)  
Evt overvåkning postpartum på recovery KK, evt. på MIO på hjerteavdelingen  
Noen ganger vil keisersnitt på thoraxstue i sentralblokken være aktuelt med hjertelungemaskin i beredskap. Ved høyrisikosvangerskap vil det være aktuelt å overføre kvinnen til Rikshospitalet som har nasjonalt ansvar for denne tjenesten. Hjertesyke gravide med moderat og høy risiko svangerskap bør føde ved regionsykehus som har nødvendig tverrfaglig team med kompetanse og erfaring med hjertesykdom hos gravide.

**Ved Haukeland sykehus er det et eget bakvaktsjikt med kardiologer (kongenittgruppen) som har spesielt ansvar for denne gruppen hjertesyke gravide kvinner. Kontakt telefonsentralen evt. ring vakthavende vanlig kardiolog for å få tak i rette vedkommende.**

## Forløsningsmetode

De fleste hjertesyke gravide kan føde vaginalt. Vaginal forløsning er assosiert med mindre blodtap og lavere infeksjonsrisiko sammenliknet med keisersnitt som også gir økt risiko for tromboemboli. Det foreligger ingen konsensus med absolutt kontraindikasjon mot vaginal forløsning fordi mye avhenger av mors tilstand ved forløsningstidspunkt. I hovedsak bør keisersnitt være på obstetrisk indikasjon, dog bør keisersnitt planlegges hos pasienter med:

- peroral antikaogulasjon (warfarin)
- Marfansyndrom med aortadiameter >45 mm (vurderes også mellom 40-45 mm)
- aortadisleksjon (akutt eller kronisk)
- alvorlig hjertesvikt (EF < 20 %, NYHA klasse III-IV)

Keisersnitt kan også overveies ved

- alvorlig aortastenose/mitral stenose
- alvorlig pulmonal hypertensjon (inklusive Eisenmenger syndrom) og cyanotisk hjertesykdom
- tilstander der akutt keisersnitt kan bli fatalt

-symptomgivende ischemisk hjertesykdom

Overvåkning/tiltak under fødsel

- Minimering av hemodynamiske endringer
- Intravenøs tilgang (1-2 venfloner og Ringer infusjonsvæske klar til bruk)
- Leie - unngå aortocaval kompresjon
- Tiltak mot postpartumblødning
- Titerte doser oksytocin (infusjonspumpe)
- CTG/STAN
- overvåkning på scoop
- Evt. arteriekran
- Adekvat smertelindring med epidural
- Assistert utdrivning
- Tang/vakuum vurderes ved behov for å forkorte utdrivningsfasen

Endokardittprofylakse er sjeldent aktuelt se veileder for Haukeland sykehus.  
Endokardittprofylakse anbefales ikke ved vaginal fødsel eller keisersnitt ifølge europeiske guidelines.

Anestesi til hjertesyke

Ved anestesi til lavrisiko pasienter følges standard opplegg for spinalanestesi til friske gravide ved keisersnitt.

Kvinner med moderat og høy risiko i svangerskapet bør forløses på regionspsykehus med kompetanse og erfaring på denne type pasienter. Regionalanestesi er anbefalt bortsett fra ved kontraindikasjoner (blødningsforstyrrelser, antikoagulasjon). Hos kvinner med alvorlig hjertesvikt, f.eks. pga peripartumkardiomyopati (PPCM) eller dilatert kardiomyopati (DCM) kan det være aktuelt å legge inn aortaballongpumpe (IABP) før keisersnitt.

Leie/unngå aortocaval kompresjon

Viktig å tippe pasienten godt over i venstre sideleie, og lett elevvert overkropp

Rask vasking og dekking av operasjonsfelt

Monitorering

Standard: EKG, SaO<sub>2</sub>

Arteriekran for å se raske hemodynamiske forandringer

CO-monitorering kan være indisert perioperativt hos enkelte høyrisikopasienter (alvorlig PPCM, alvorlig PHT)

Titert anestesi

Spinal, kombinert spinal og epidural (CSE)

Kontinuerlig spinal anbefales til gravide kvinner med alvorlig hjertesvikt (PPCM) for å unngå raske hemodynamiske forandringer

Fenylefrininfusjon og titerte boluser

Hos pasienter med venstresidige obstruksjoner (AS, HOCM) er det viktig med ekstra volum for å ha god fylning, og høye doser vasopressor for å unngå raske fall i perifer motstand

Unngå takykardi

Titert oksytocin

Oksytocin gis sakte i titerte doser (0,1 IE) til effekt

Kan kombineres med små boluser fenylefrin (30 µg) for å motvirke takykardi og hypotensjon

Ved narkose til hjertesyke gravide bør man gi en titert anestesi med opioider og reduserte doser Pentothal (evt. Ketamine) for å redusere hemodynamisk instabilitet.

Postoperativ overvåking

Pasienter med moderat eller høy risiko bør overvåkes på postoperativ avdeling første døgn.

Pasienter med svært høy risiko, som alvorlig pulmonal hypertensjon eller alvorlig hjertesvikt kan trenge lenger postoperativ overvåking og bør ha kontinuerlig CO-monitorering og hyppig ekkokardiografi postoperativt. Det er svært viktig med negativ væskebalanse de første 72 timer postpartum.

## Anbefalinger til spesifikke tilstander

### Medfødt hjertefeil

De fleste kvinner med medfødt hjertefeil tåler svangerskapet. Risikoen avhenger av type medfødt hjertefeil og kompleksiteten i denne, særlig når det gjelder ventrikel- og klaffefunksjon, NYHA-klasse og cyanose. Alle bør sees på av kardiolog og gynekolog i slutten av 1. trimester og deretter bør det legges en individuell oppfølgingsplan avhengig av hjertefeilens alvorlighetsgrad. Cyanose er en risikofaktor for fosteret og sannsynligheten for levende født barn er < 12 %, dersom O<sub>2</sub>-metningen hos mor er < 85 %  
Irreversibel nedsatt ventrikkelfunksjon er sett hos 10 % av pasienter som er operert for TGA med Senning/Mustard- korreksjon. Fontanopererte kan ha vellykkede svangerskap, men risikoen hos disse er moderat til høy. Risikoen for denne pasientgruppen avhenger av NYHA klasse og ventrikel funksjonen

### Pulmonal hypertensjon

Svangerskap frarådes hos pasienter med pulmonal hypertensjon (PHT)/Eisenmenger syndrom pga 30-50 % risiko for død eller alvorlig maternell hendelse under svangerskapet. Det er de store hemodynamiske endringene som skjer under svangerskapet som gir økt risiko for hjertesvikt og kardial dekompenisering, hovedsakelig i forbindelse med fødsel og postpartum.

### Aortapatologi

Svangerskap er av høy risiko for pasienter med aortapatologi. Disseksjon oppstår oftest i siste trimester (50 %) eller tidlig postpartum (33 %). Aortadisseksjon bør overveies som mulig diagnose hos alle med brystmerter i svangerskapet. Kvinner med Marfan syndrom og aortadiameter > 45 mm bør frarådes svangerskap. Ca 50 % av kvinner med bikuspid aortaklaff og aortastenose har dilatasjon av aorta ascendens. Disseksjon kan forkomme, men sjeldnere enn hos Marfanpasientene. Forløsning med keisersnitt bør overveies når aortas diameter er > 45 mm

### Klaffefeil

Moderat til alvorlig mitralstenose tolereres dårlig i svangerskap og bør behandles før en eventuell graviditet. Perkutan ballongdilatasjon av klaffestenose overveies kun når symptomer persisterer til tross for medikamentell terapi (betablokker). Intervensjon på aortastenose bør utføres før svangerskapet dersom det foreligger symptomer, redusert venstre ventrikkelfunksjon eller symptomer ved funksjonstesting. For mekanisk klaff og tromboembolisk behandling henvises til kapittel "Trombose, antikoagulasjon og svangerskap"  
Insuffisienser tolereres bedre enn stenoser. Intervensjon før svangerskapet er kun indisert når stor insuffisiens ledsages av hjertesvikt, betydelig ventrikkeldilatasjon eller dysfunksjon  
Obs. dyspnoe. Risiko for lungeødem hos kvinner med alvorlig MI og AI som utvikler preeklampsi

### Koronarsykdom

Diagnose som er lett å overse pga av alder. Husk å tenke tanken, og ta EKG og blodprøver av kvinner med brystmerter (infarktstatus; CKMB og troponin). I den akutte fasen skal gravide utredes og behandles som andre pasienter med koronarsykdom. Primær PCI (med ren metall stent) anbefales hos gravide med akutt hjerteinfarkt. ACE-hemmere og statiner er kontraindisert under svangerskap. Foreløpig foreligger det liten erfaring med klopidogrel (Plavix®). ACE-hemmeren enalapril (Renitec®) anses trygg under amming. Svangerskap kan overveies hos kvinner med koronarsykdom uten restangina og med god ventrikkelfunksjon (EF > 40 %)

## Kardiomyopatier

### Hypertrofisk kardiomyopati (HCM/HOCM)

Hypertrofisk kardiomyopati med obstruksjon (HOCM) er høyrisikosvangerskap. Asymptomatiske pasienter uten obstruksjon (HCM) tolerer svangerskap godt. Det anbefales bruk av betablokker (metoprolol). Atrieflimner tolereres dårlig, rytme kontroll til sinusrytme er nødvendig

### Dilatert kardiomyopati (DCM)

Kvinner med dilatert kardiomyopati har økt risiko for forverring under svangerskap og postpartum  
Symptomer vil være hjertebank, økende dyspnoe og tegn på hjertesvikt. EF < 40 % gir økt risiko  
Dersom EF er < 20 % er det meget høy risiko for mortalitet og svangerskap bør frarådes.

### Peripartum kardiomyopati (PPCM)

Forekomst er 1 per 3000–15 000 svangerskap.  
Defineres som hjertesvikt med redusert venstre ventrikkelfunksjon, EF < 45 % siste mnd av svangerskap, eller i løpet av de fem første måneder postpartum. Mortalitet opp til 20 %. Det foreligger økt risiko for de med hypertensjon, preeklampsi, flerlingsvangerskap  
Man bør ha lav terskel for å ta ekko cor ved dyspnoe, ødemer og takykardi  
50 % av kvinnene får persisterende venstre ventrikkel dilatasjon og dysfunksjon

## Hjertesvikt

ProBNP (pro-B-natriuretisk peptid) er en markør på hjertesvikt som kan være nyttig å ta for å følge utvikling av hjertesvikt. Selv om proBNP kan øke noe i svangerskapet, så vil man se høyere verdier ved utvikling av hjertesvikt. Behandlingen ved hjertesvikt hos gravide og postpartum er som ved konvensjonell sviktbehandling med betablokker, ACE-hemmer (postpartum) og diuretika. Ved EF < 30 % bør antikoagulasjon overveies.

## Arytmier

Hjertefrekvensen kan normalt øke 10-15 slag/min i svangerskapet. Arytmier kan forverres eller oppstå for første gang i et svangerskap. Behandlingstrengende arytmier forekommer hos opptil 15 % av gravide kvinner med strukturelle og medfødte hjertefeil. Livstruende ventrikulære arytmier under svangerskap er svært sjeldent. Betablokker, hovedsakelig metoprolol er førstevalg når det gjelder antiarytmika. Ved hemodynamisk ustabile pasienter med takykardier bør direkte elektrokonvertering overveies. AV nodal re-entry takykardi eller AV re-entry takykardi kan stoppes med vagusstimulering, eller med intravenøs adenosin. ICD (intra cardiac device) er ingen kontraindikasjon mot svangerskap

## Hjertetransplanterte

Hjertetransplanterte gravide bør følges opp og behandles av tverrfaglig team ved regionsykehus med transplantasjonssenter (Rikshospitalet)  
Det er anbefalt å vente minst 2 år etter transplantasjonen før svangerskap planlegges for å oppnå stabilitet og reduksjon av de immunsuppressive midlene  
Immunsuppressive midler må tas kontinuerlig – serumkonsentrasjonen bestemmes og dosejusteres