

Kaasasündinud südamerike ja rasedus

Anne Kirss, Fred Kirss – TÜ Kliinikumi naistekliinik, TÜ naistekliinik

Võtmesõnad: kaasasündinud südamerike, rasedus, rasedusriskid, sünnituse juhtimine

Viimastel aastakümnetel tõhustunud ravi abil jõuab täisikka üle 80% kaasasündinud südamerikkega lastest, kuid kaasasündinud südamerikkega naisele võib rasedus põhjustada lisariske nt rütmihäirete, insuldi, kopsuturse või ägeda südamepuudulikkuse näol. Samuti võib ema südamerike kujutada ohtu loote ja vastsündinu arengule (üsasise-ne kasvupeetus või surm, ajuhemorraagia, enneaegsus). Suurima riski naisele põhjustavad raske südamepuudulikkus, tsüanoos ja vasaku südameatrakti obstruktsioon. Et rasedus kulgeks võimalikult tüsistustevabalt, on vajalik selliste naiste pidev ja hoolikas jälgimine ning nõustamine erinevate spetsialistide poolt nii raseduse ajal, sünnitusel kui ka sünnitusjärgses perioodis.

Maailmas esineb kaasasündinud südamerike 0,8%–1 vastsündinutest. Viimaste aastakümnete kirurgilise ravi edusammude tõttu saab 80% nendest täisealiseks, pooled patsientidest on naised (1). Eestis vastav statistika puudub. Fertiilsesse ikka on jõudnud aastatel 1987–1990 sündinud lapsed. Et sel ajal sündis Eestis ligikaudu 25 000 last aastas, siis võiks käesoleval aastal saada 18aastaseks 80 kaasasündinud südamerikkega

tüdrukut. Hilisemate aastate sündimuse vähenemise tõttu lisanduks aastas ligikaudu 40 kaasasündinud südamerikkega tüdrukut. Samas ei saa mainimata jätta, et prenataalse diagnostika paranemise tõttu on sagenenud juhtumid, kus kromosoomidefekt või kaasasündinud südamerike diagnoositakse juba varases looteas ning rasedus katkestatakse vajaduse korral vanemate soovil meditsiinilistel näidustustel.

Siiski on oodata lähiaastatel kaasasündinud südamerikkega rasedate hulga kasvu, mis on kardioloogidele ja sünnitusabiga tegelevatele arstidele uueks väljakutseks.

RASEDUSAEGSED HEMODÜNAAMILISED MUUTUSED

Raseduse ajal toimuvad hormonaalsed muutused, mis tagavad silelihaste lõõgastumise (sellele järgneb platsenta moodustumine ja loote vereringe kujunemine) ning põhjustavad veremahu suurenemise. See algab 5. embrüonaalnädala algusest ning saavutab raseduse lõpuks 50% ja on suurem mitmikraseduste korral. Nii süsteemne vaskulaarne resistentsus kui ka vererõhk langevad ja rahuoleku südamesagedus kiireneb 10–20 löögi võrra minutis. Tulemuseks on südame väljutusmahu suurenemine 30–50%. Kui eespool nimetatut ei õnnestu saavutada, kujuneb välja rahuoleku tahhükardia, mis vähendab südame reserve ja on kahjulik olukorras, kus vasaku vatsakese täitumine on aeglane.

Sünnituse ajal südame väljutusmaht suureneb ja ka vererõhk tõuseb eriti emakakontaktsioonide ajal ning suurenenud hapniku-

tarbimise tõttu. Need hemodünaamilised muutused sõltuvad sünnitusviisist.

Südame väljutusmaht suureneb veelgi varases puerpeeriumis, sest emaka kontraktsioonide tõttu jõuab vereringesse lisakogus verd, mis suurendab südame eelkoormust. See ongi põhjuseks, miks riskipatsientidel tekib sel perioodil sageli kopsuturse. Enamikul juhtudest taanduvad hemodünaamilised muutused 1–3 päeva jooksul, kuid see võib aega võtta ka kuni nädal (1–4).

RASEDUSRISKID

Rasedusaegsed hemodünaamilised muutused võivad ägestada kaasasündinud südamerikkega seotud probleeme. Tulemus sõltub südamepuudulikkuse funktsionaalsest klassist (NYHA), haiguse olemusest ja eelnevast südameoperatsioonist. Peamisteks riskideks südamehaigel raseduse ajal on rütmihäire, insult, kopsuturse ja äge südamepuudulikkus.

Ka loote areng sõltub ema kardiovaskulaarsüsteemi seisundist. Südamehaige ema loodet ähvardab kasvupeetus, enneaegsus, ajuhemorraagia, üsasisene surm. Risk on suurim, kui emal on tsüanoos, vasaku väljavoolutrakti takistus (südame minutimahu vähenemise tõttu on ka platsenta verevarustus halb) või raske südamepuudulikkus (2, 3).

SUURE RISKIGA PATSIENDID

1. Südamepuudulikkuse NYHA III või IV klass, kuna kardiovaskulaarsed reservid on ammendatud.
2. Tsüanoosiga kulgev südamehaigus: emade suremus on umbes 2%, samal ajal esineb sageli komplikatsioone (30%) nagu septiline endokardiit, rütmihäired ja kongestiivne kardiomiopaatia. Loote prognoos on samuti väga halb – spontaanset aborti esineb 50%, enneaegset sünnitust 30–50%. Samuti tuleb ette üsasisest kasvupeetust, kuna emal esinev hüpokseemia halvendab loote kasvu. Et tromboemboolia on üheks riskiteguriks, tuleks kaaluda profülaktilist antikoagulantravi, eriti pärast keisrilõiget ja puerpeeriumis.
3. Vasaku vatsakese halb funktsioon (EF <40%).

4. Vasema südame poole obstruktsioon (mitraalava <2 cm², aordisuistik <1,5 cm² või vasaku vatsakese väljutusrõhk >30 mm Hg mõõdetuna enne rasedust). Fikseeritud väljavoolutrakti resistentsuse korral ei kohane patsient vere plasmamahu suurenemisest tingitud südame väljutusmahu suurenemisega. See võib põhjustada südamepuudulikkust, millega kaasneb ohtlik rõhu tõus vasaku vatsakeses, pulmonaalhüpertensioon, väike minutimaht ning pais kopsuvereringes.

5. Raske pulmonaalhüpertensioon koos vaheseina defektiga (Eisenmengeri sündroom) või ilma selleta on seotud suurima riskiga (emade suremus 30–50%). See on peamiselt tingitud vahetult sünnituse eel või järel ootamatult tekkinud pulmonaaltromboosi või fibrinoidse nekroosi tagajärjel arenenud eluohtlikust pulmonaalresistentsuse suurenemisest, mis võib põhjustada patsiendi surma isegi siis, kui patsiendil eelnevalt oli vähene südamepuudulikkus või puudus see üldse. Eisenmengeri sündroomi korral suureneb raseduse ajal sünt paremalt vasakule süsteemse vasodilatatsiooni ja parema vatsakese ülekoormuse tagajärjel, mistõttu tsüanoos tugevneb ning verevool kopsuringes väheneb.

6. Rütmihäire, insult, kopsuturse, stenokardia.

SUURE RISKIGA PATSIENTIDEL ON RASEDUS VASTUNÄIDUSTATUD

Soovitatakse sünnitust mitte planeerida. Rasedumisel soovitatakse rasedus katkestada, sest risk on suur (emade suremus 8–35%, haigestumus 50%). Isegi raseduse katkestamine on anesteesiast tingitud vasodilatatsiooni ja müokardi kontraktiilsuse halvenemise tõttu ohtlik. Eelistatuid meetodeid on lokaalanesteesia sooritatud kürett-aspiratsioon, kuigi anesteetikumina kasutatav lidokaiin võib mõningatel juhtudel põhjustada bradükardiat (1–3). Medikamentoosetest vahenditest on prostaglandiin E₂ – misoprostool – aborti esilekutsumiseks kardio-

vaskulaarsüsteemile kõige tagasihoidlikuma mõjuga. Ka õnnestub seda meetodit kasutades rasedus katkestada 90%-l juhtudest, kui rasedus on väiksem kui 9 nädalat. Kuigi praegu misoprostool ametlikult südamehaigne raseduse katkestamiseks lubatud ei ole, muutub see olukord lähiajal suure tõenäosusega (5).

Kui patsient keeldub raseduse katkestamisest, siis sümptomite tekkimisel tuleb piirata füüsilist aktiivsust ning soovitada voodirežiimi. Hüpokseemia korral manustatakse hapnikku. Teise trimestri lõpul tuleb patsiendil hospitaliseerida ning alustatakse tromboosi profülaktikat madalmolekulaarse hepariiniga. Tsüanoosiga patsientidele on see eriti vajalik. Väljendunud tsüanoosiga patsiendi puhul on väga oluline jälgida hapniku saturatsiooni. Hematokrit ja hemoglobiini väärtused ei ole rasedusaegse hemodilutsiooni tõttu usaldusväärsed hüpokseemia hindamise kriteeriumid (1, 2).

VÄIKSE RISKIGA PATSIENDID

Ilma pulmonaalhüpertensioonita väikese või mõõduka šundiga, kerge või mõõduka klapipuudulikkusega patsiendid tunnevad end paremini rasedusaegse süsteemse vaskulaarse resistentsuse vähenemise tõttu. Kerge või mõõduka vasaku vatsakese väljavoolutakistusega patsiendid taluvad samuti rasedust hästi. Nendel juhtudel minutimahu kasvades suureneb rõhugradient stabiilselt. Enamik varem opereeritud patsiente, kellel ei ole tehisklappi, taluvad rasedust hästi. Siiski esineb jääknähte 2–50%-l juhtudest ning need patsiendid vajavad kliinilisi ning ehokardiograafilisi uuringuid. Neid väikse riskiga patsiente peab julgustama ning kardiaalset seisundit tuleb jälgida igal trimestril. Loote ehokardiograafiaga tuleb kontrollida loodet kaasasündinud südamerikete suhtes (1–3).

ERIJUHUD

Parema vatsakese väljavoolutrakti takistust talutakse raseduse ajal üldjuhul hästi vaatamata rasedusaegsele veremahu suure-

nemisele, mis koormab niigi ülekoormatud paremat vatsakest. Hoolimata raseduseelsete sümptomite olemasolust võib rasedus väljendunud stenoosi korral soodustada parema südamepoole puudulikkust, kodade rütmihäireid ja trikuspidaalklapi puudulikkust. Seega tuleks raske parema vatsakese väljavoolutakistus korrigeerida juba enne rasedustumist.

Fallot' tetraadiga opereerimata patsientide ja nende loodete komplikatsioonide risk sõltub tsüanoosi määrapoolt. Risk on suur, kui hapniku saturatsioon on <85%. Veremahu ning venoosse tagasivoolu suurenemine paremasse kotta samaaegse vaskulaarse resistentsuse vähenemisega suurendab vere šunteerumist paremalt vasemale ning seeläbi ka tsüanoosi. Sünnituse ajal on hädavajalik hoolikalt jälgida tsentraalset vererõhku ja verregaase ning vältida ükskõik millest tingitud vasodilatatsiooni (nt ravimist indutseeritud). Kirurgiliselt korrigeeritud patsientide rasedusrisk sõltub hemodünaamika seisukorrast. Hästi paranenud patsientide risk on väike, lähenedes tervete naiste riskile. Märkimisväärse residuaalse parema vatsakese väljavoolutakistusega, koos trikuspidaalklapi puudulikkusega või ilma selleta esineva väljendunud pulmonaalpuudulikkusega ja/või parema vatsakese kontraktiilsuse halvenemisega patsiendil võib rasedusaegne veremahu suurenemine põhjustada parema südamepoole puudulikkust ning rütmihäireid.

Aordi koarktatsioon peaks olema korrigeeritud enne rasedust. Opereerimata patsientide vererõhu korrigeerimine raseduse ajal on raske. Aordi ruptuur on sagedasim surma põhjus. Veremahu ja südame väljutusmahu tõus suurendab aordi dissektsiooni või ruptuuri riski, mistõttu tuleks määrata beetablokaatoreid. Füüsilise aktiivsuse piiramine on ainus võimalus vähendada potentsiaalselt ohtlikke vererõhu kõikumisi. Balloondilatatsioon on vastunäidustatud dissektsiooni või ruptuuri ohtu tõttu. Pole teada, kas stentimisega saab riski vältida (2).

KAASASÜNDINUD SÜDAMERIKETEST TINGITUD RÜTMIHÄIRED

Hemodünaamiliste, hormonaalsete ning emotsionaalsete muutuste tõttu suureneb ka rütmihäirete, nii ventrikulaarsete kui ka supraventrikulaarsete esinemissagedus raseduse ajal. Enamiku südamerikete korral parema koja ja/või vatsakese rõhk või maht suureneb ning rütmihäireid, peamiselt supraventrikulaarsed, esineb 10–60%-l juhtudest. Raseduse ajal rütmihäired isegi sagenevad ning esinevad kuni 80%-l patsientidest. Füsioloogilised raseduspühused muutused võivad mõjutada kõigi antiarütmiliste ravimite imendumist, eliminatsiooni ja efektiivset plasmakontsentratsiooni. Kui vajatakse pidevat antiarütmilist ravi rütmihäirete episoodide vältimiseks, kasutatakse tavaliselt digoksiini, kuid see on ebaefektiivne. Ema või loote supraventrikulaarsete ja ventrikulaarsete rütmihäirete püsiraviks on kasutatud kinidiini, verapamiili ja beetablokaatoreid – andmed nende teratogeensuse kohta puuduvad. Siiski soovitatakse beetablokaatorite puhul loodet pidevalt jälgida, kuna nad võivad mõjutada loote kasvu ja loote südame löögisagedust, mis omakorda võib viia loote hüpoksilise seisundini. Amiodaroon on väga tõhus antiarütmiline ravim, kuid kasutada võib seda vaid siis, kui teised ravimeetodid on ebaõnnestunud ja ka siis väikseimas tolmivas annuses. Kõik eelnimetatud ravimid vähendavad müokardi kontraktiilsust, mistõttu tuleb parema või vasaku vatsakese puudulikkuse korral kasutada neid ettevaatlikult. Halvasti talutava püsiva tahhükardia (peamiselt kodade virvendus, mis on sagedasim rütmihäire kaasasündinud südamerikkega täiskasvanul) episoodide korral, mis võivad põhjustada lootel hüpoperfusiooni, tuleks siinusrütmi taastamiseks teha erakorraline kardioversioon. Kui tahhükardia on hemodünaamiliselt hästi talutav, võiks kasutada medikamentooset ravi (1–3, 6).

LOOTELE OHTLIKUD RAVIMID

1. AKE inhibiitorid, angiotensiin II antagonistid põhjustavad loote üsasisesest kasvuga

peetust, loote neerupuudulikkust, oligohüdramnioni (lootevee vähesust) ja kolju luustumishäireid.

2. Varfariin põhjustab loote skeleti ja kesknärvisüsteemi anomaaliaid, suureneb loote ning vastsündinu intrakraniaalse hemorraagia risk. Kumariinravist tingitud riskid on suurimad, kui preparaati kasutatakse 6. ja 12. rasedusnädala vahel ning viimasel kuul enne sünnitust.
3. Amiodaroon sisaldab joodi ning sellest tingituna võib põhjustada lootel hüpotüreoidismi ja ajukahjustust.
4. Fenütoiinravi kasutamisel on täheldatud enam loote üsasisesest kasvupeetust ning huule-suulaelõhet.
5. Spirinolaktoonravi raseduse ajal seostatakse loote genitaalide väärarendiga.

LOOTE JÄLGIMINE

Igal kaasasündinud südamerikkega rasedal naisel tuleks hinnata ka loote südame anatoomiat, kuna kaasasündinud südamerikke risk lootel on 2–16%. Südamerikkega loode peaks sündima III etapi raviaasutuses, kuigi varase diagnostika (enne 22. rasedusnädalat) peamine eesmärk on anda võimalus raseduse katkestamiseks. Südamerikkega ema loote prognoosi kaks peamist näitajat on ema südamepuudulikkuse funktsionaalne klass ja tsüanoosi määr. Kui emal on südamepuudulikkus III–IV astmes või suure riskiga seotud rike nagu väljendunud aordiklapi stenoos, Eisenmengeri sündroom jt, siis on enneaegne sünnitus tavaliselt sobiv lahendus. See on obligatoorne tsüanoosiga naistel, kellel on loote kasvu jälgimine väga oluline, kuna tavaliselt see enne sünnitustähtaega aeglustub ning lakkab. Pärast 32. gestatsiooninädalat on enneaegse vastsündinu elulemus suur ja neuroloogiliste ärajäämanähtude risk väike; seega kui rasedus on üle 32. nädala, võib planeerida sünnitust. Kuna elulemus enne 28 nädalat on väike (<75%) ja ajukahjustuse oht ellujäänud vastsündinutel suur (10–14%), tuleks võimaluse korral teha emal südameoperatsioon või perkutaanne protseduur eesmärgiga

lükata sünnitust edasi nii palju kui võimalik. Valik on raske 28. ja 32. nädala vahelisel perioodil ning otsused tuleb teha iga juhu kohta eraldi. Kui loode on sündimas enne 34. gestatsiooninädalat, tuleks kopsude küpsuse kiirendamiseks manustada emale beetametasooni või deksametasooni (2, 3).

SÜNNITUSE AJASTAMINE JA MEETODI VALIK

Enamikule patsientidest on näidustatud spontaanne sünnitus epiduraalanalgeesia-ga, et vältida valust tingitud stressi sünnituse ajal. Selle eeliseks on väiksem veremahu muutus, väiksem verekaotus, vähem hüübimishäireid, väiksem infektsioonirisk. Suure riskiga patsientidele tuleks teha siiski plaaniline keisrilõige, kuna see võimaldab hoida stabiilsemat hemodünaamikat. Kuigi südame minutimaht suureneb nii üld- kui ka epiduraalanesteesia korral, on suurenemine väiksem (30%) kui spontaanse vaginaalse sünnituse (50%) korral. Liiatigi ebaõnnestub sünnituse induktsioon varasel gestatsiooniajal sageli või võtab palju aega (1–4).

PUERPERIUM EHK VARANE

SÜNNITUSJÄRGNE PERIOOD

Emaka kontraktsiooni tõttu sattub vereringesse lisakogus verd, mis võib põhjustada südame ülekoormuse.

Emaka hüpotooniast tingitud verekaotus võib olla aga märkimisväärselt suur. Sünnitusjärgse verejooksu vähendamiseks kasutatakse tavaliselt oksütotsiini ja ergometriini, mis mõlemad parandavad emaka kontraktiilsust. Samas toimivad mõlemad ka kardiovaskulaarsüsteemi: oksütotsiin põhjustab vasodilatatsiooni ja arteriaalset hüpotensiooni ning ergometriin arteriaalset hüpertensioon. Soovitav oleks vältida oksütotsiini ja ergometriini kombineerimist, kuna selle toime on ettearvamatu. Viimasel paaril aastal on ilmunud ka artikleid, kus südamehaigetel on edukalt kasutatud

sünnitusjärgse verejooksu vähendamiseks misoprostooli. Esialgu on andmeid veel liiga vähe, et seda meetodit laialdaseks kasutamiseks soovitada.

Endokardiidi profülaktika on soovitatav sünnitusviisist sõltumata, pulmonaalarteri hüpertensiooniga patsiendile on ohtlikem aeg kuni 10 päeva pärast sünnitust. Kindlasti tuleks teha tromboosi profülaktikat, soovitatavalt madalmolekulaarse hepariiniga 6 nädalat (1, 2, 4).

KONTRATSEPSIOON

Vältida tuleks planeerimata rasedusi ja raseduste katkestamist.

Ükski tänapäeval kasutatavatest rasedusvastastest meetoditest üksi pole optimaalne kaasasündinud südamehaigusega naisele. Emakasisene vahend progesterooniga – Mirena – on olnud oluliseks edasiminekuks patsientidel, kellel on suur haigusrisk raseduse tekkel või suur risk trombembooliaks. Need on osutunud väga tõhusaks ja ohutuks: vähendavad menstruaalverejooksu hulka ning on hästi väikse riskiga infektsioonide ja ektoopiliste raseduste tekke suhtes. Steriliseerimisele võib mõelda siis, kui naise rasedused on eriti suure riskiga tema ja loote tervisele või kui paar otsustab, et nad ei soovi kunagi lapsi. Tulemus on püsiv, arvestada tuleb ka operatsioonist tingitud riskidega (1, 7).

KOKKUVÕTE

Kuigi kaasasündinud südamehaigustega naistele võib rasedus olla potentsiaalselt ohtlik, on see siiski võimalik vastava meditsiinilise abiga. Raseduseelne nõustamine ja erinevate spetsialistide kaasamine (günekoloog, kardioloog ja anestezioloog) on raseduse juhtimisel hädavajalikud, et aidata neil naistel saada lapsi minimaalse võimaliku riskiga.

Anne.Kirss@kliinikum.ee

KIRJANDUS

1. Uebing A, Steer PJ, Yentis S, et al. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006;10:1136–42.
2. Task force on the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2003;24:761–81.
3. Gelson E, Johnson M, Gatzoulis M, et al. Cardiac disease in pregnancy. Part 1: congenital heart disease. *Obstet Gynaecol (Lond)* 2007;9:15–20.
4. Ray P, Murphy GJ, Shutt LE. Recognition and management of maternal cardiac disease in pregnancy. *Br J Anaesth* 2004;93(3):428–39.
5. Sagili H, Divers M. Modern management of miscarriage. *Obstet Gynecol* 2007;9:102–8.
6. Yacoub A, Martel MJ. Pregnancy with primary dilated cardiomyopathy. *Obstet Gynecol* 2002;99(5 pt 2):928–30.
7. The ESHRE Capri Workshop Group. Hormones and cardiovascular health in women. *Hum Reprod Update* 2006;12:483–97.

SUMMARY

Congenital heart disease and pregnancy

Advances in medical treatment over the past decades have led to the situation where more than 80% of congenital heart disease infants survive and reach adulthood. The burden of pregnancy represents a new challenge for women with congenital heart disease. The risk for these pregnant women are symptomatic arrhythmia, stroke, pulmonary oedema, overt heart failure or death. Also the incidence of fetal and neonatal adverse events, including intrauterine growth restriction, premature birth, intracranial haemorrhage and fetal loss, is higher for women with con-

genital heart disease compared with general population. These risks are the highest in women with low functional class (NYHA), cyanosis, and left heart obstruction to flow and increase with any other obstetric risk factors involved. Adequate care during pregnancy, delivery, and postpartum requires a multidisciplinary team approach involving cardiologists, obstetricians, and anaesthetists. Successful pregnancy is feasible for most women with congenital heart disease when appropriate counselling and optimal care are provided.