

Rasedusaegne aordi dilatatsiooni ja bikuspiidse aordiklapi operatsioon Turneri sündroomiga patsiendil. Haigusjuhu kirjeldus

Anne Kirss¹, Pille Vaas¹, Sirje Kõvask², Arno Ruusalepp², Arvo Klaar²

Rasedusaegne südameoperatsioon kätkeb endas suurt riski nii emale kui ka lootele. On kirjeldatud vaid üksikud aorditüve ja aordiklapi operatsioone raseduse ajal. Kirjanduse andmetel on loote suremus ekstrakorparaalse vereringe kasutamisel 20%. Operatsiooni- aegne hüpotermia halvendab uteroplatsentaarset perfusiooni ja soodustab emaka kontraktsioonide teket. Hüperkaleemia emal võib põhjustada lootel bradükardiat ja düstressi.

Artiklis on kirjeldatud raseduse kulgu Turneri sündroomiga 31-aastasel patsiendil, kellel aordianeürüsm diameetriga 5 cm ning bikuspiidne aordiklapp diagnoositi esimest korda raseduse ajal. Patsiendile tehti raseduse 13. nädalal Bentalli operatsioon (aordiklapi ja üleneva aordi proteesimine). Rasedus jätkus ning patsient sünnitas raseduse 36. nädalal keisrilõike teel poja sünnikaaluga 1950 g, Apgari hinded olid 8 ja 9 palli. 5 kuu vanusena kaalus laps 6,5 kg ja oli normaalse emotsionaalse arenguga. Ka naise tervis on hea.

Turneri sündroomi (karüotüüp 45X0) esineb eri allikate andmetel 1 juhul 2500–5000 tüdrukuga (1–3). Turneri sündroomiga täiskasvanud naise pikkus on enamasti alla 150 cm ja ravi kasvuhormooniga ei ole kuigi tulemuslik. Enamik Turneri sündroomiga naisi on viljatud, kuid mosaiiksete vormide korral võib esineda üksikuid munarakke ja spontaanseid ovulatsioone ning rasestumine on haruldane, kuid võimalik.

Kõige raskemaks ja elu ohustavaks Turneri sündroomiga kaasnevaks probleemiks on kardiovaskulaarse süsteemi väärarendid. 5–50%-l Turneri sündroomiga patsientidest on mingi kardiovaskulaarne malformatsioon: 10%-l esineb aordi koarktatsioon, 25%-l bikuspidaalne aordiklapp, 2%-l naistest on risk surra aordi kihistumise tõttu – viimase sagedus on 100 korda suurem kui üldrahvastikus (1, 4).

Abnormne (bikuspidaalne) aordiklapp ei anna noortel inimestel tavaliselt mingit kliinilist pilti ja avastatakse juhuleiuna uuringute käigus. Bikuspiidne aordiklapp suurendab infektsioosse endokardiidi esinemissagedust, pikapeale võib kujuneda aordi stenoos või regurgitatsioon.

Bikuspiidne aordiklapp on sageli seotud ka üleneva aordi laienemisega, aneurüsmide moodustumisega ja aordi kihistumisega. Aordi dissektsiooni teket võib soodustada kaasnev hüpertensioon ja aordikaare pikenedamine, mida esineb umbes 50%-l Turneri sündroomiga naistest (1, 2).

Rasedustüsistused

Peamiselt ohustavad Turneri sündroomiga naiste rasedust ema tervisest tulenevad komplikatsioonid. Lühikese kasvu ja väiksemõõdulise vaagna tõttu vajavad paljud naised raseduse lõpetamist keisrilõike teel. Rasedusaegne hüpertensioon ja rasedusdiabeet on samuti sagedased tüsistused. Elu ohustava ja erakorralist kirurgilist sekkumist vajava aordi dissektsiooni tekke riski on suur. Patsientidel, kelle aorditüve diameeter on enam kui 4 cm, on kihistumise risk 10% ning 50%-l juhtudest tekib see raseduse III trimestril või sünnitusjärgses perioodis (1, 4, 5). Põhjuseks on raseduspuhused hemodünaamilised muutused (südame minutimahu suurenemine, tsirkuleeriva plasmamahu suurenemine, hemodilutsioonist tingitud suhteline aneemia).

Eesti Arst 2015; 94(6):365–369

Saabunud toimetusse: 24.04.2015
Avaldamiseks vastu võetud: 28.05.2015
Avaldatud internetis: 30.06.2015

¹ TÜ Kliinikumi naistekliinik, ² TÜ Kliinikumi südamekliinik

Kirjavahetajaautor: Anne Kirss
anne.kirss@kliinikum.ee

Võtmesõnad: aordianeürüsm, bikuspiidne aordiklapp, Turneri sündroom, rasedusaegne südameoperatsioon

Juba rasedust planeerides tuleks pöörata erilist tähelepanu kardiovaskulaarsüsteemi uuringutele: vajalik on kontroll hüpertensiooni suhtes, EKG, ehhokardiograafia ja magnetresonantstomograafia. Suure riskiga patsientidega tuleb läbi arutada raseduse plussid ja miinused, kaaluma peaks ka alternatiivse rasedusele (lastetus, adopteerimine) (1). Kui tuvastatakse bikuspiidne aordiklapp koos aordi dilatatsiooniga või aordi koarktatsioon või patsiendil on eelnevalt nende tõttu tehtud südameoperatsioon, siis on rasedus vastunäidustatud (1, 2). Lisaks peaks rasedust planeerides hindama kilpnäärme funktsiooni ja tegema glükoositaluvustesti, vajalik on ka neeru- ja maksafunktsiooni kontroll ning günekoloogiline läbivaatus koos ultraheliuuringuga, et välistada emaka arenguanomaaliad (1).

Raseduse jälgimine peab toimuma kõrgema etapi haiglas ning meeskonda võiksid kuuluda suure riskiga rasedatele spetsialiseerunud naistearst, sisearst ja kardioloog (1, 2). Hüpertensiooni ravitakse raseduse ajal beetablokaatoritega, nende kasutamist võib riskide vähendamiseks kaaluda isegi siis, kui hüpertensiooni ei esine. Ehhokardiograafiat tuleb korrata I ja II trimestri lõpul, III trimestril soovitatakse seda teha lausa kord kuus. Kui aordi diameeter on raseduse eel normis ja raseduse vältel ei muutu, siis on mõeldav raseduse jätkamine üle 34 nädala (4).

Aordi dissektsiooni teke raseduse ajal

Kui raseduse ajal tekib aordi dissektsioon, siis sõltub edasine taktika raseduse kestusest. Enne 25. rasedusnädalat soovitatakse teha erakorraline aordilõikus ekstrakorparaalse vereringe kasutamisega, loode jätta emakasse. Emal ja loote surma risk on suur. Pärast 25. rasedusnädalat on eelistatud erakorraline keisrilõige, millele järgneb kohe aordi operatsioon (4).

Plaaniline südameoperatsioon raseduse ajal

Raseduseaegne südameoperatsioon kätkeb endas suurt riski nii emale kui ka lootele (6, 7). Aorditüve ja aordiklapi operatsioone raseduse ajal on kirjeldatud vaid üksikjuhtudena, kõige mahukamas artiklis käsitleti 11 juhtu (8). Loote suremus ekstrakorparaalse vereringe kasutamise korral on 20% (6).

Emale oluliselt ohutum oleks enne rasestumist teha plaaniline aorditüve

asendamine koos aordiklapi säilitamise või bioproteesi paigaldamisega, mis väldib ka pikaajalise antikoagulantravi vajaduse (5, 6). Samas, nagu eespool mainitud, peetakse eelnenud aordioperatsiooni rasestumise vastunäidustuseks.

Kui operatsioon raseduse ajal on siiski vajalik, siis emale parim standardne läheneamine on loote jaoks eluohtlik. Hüpotermia halvendab uteroplatsentaarset perfusiooni ja soodustab emaka kontraktsioonide teket. Hüperkaleemia emal võib põhjustada lootel bradükardiat ja düstressi. Loode võib surra.

Uteroplatsentaarse vereringe optimeerimiseks kasutatakse suure tootlikkuse ja kõrge perfusioonirõhuga (üle 70 mm Hg) ning normotermilist (36,5 °C) kehavälisest vereringest. Vältitakse vasopressoorseid ravimeid, hoidutakse liigsest hemodilutsioonist ja kehavälisest vereringest liigsest kestusest.

HAIGUSJUHT

31-aastane Turneri sündroomiga patsient (pikkus 132 cm, kaal 38,5 kg) pöördus TÜ Kliinikumi naistekliiniku günekoloogi vastuvõtule raseduse 7. nädalal. Turneri sündroom oli patsiendil diagnoositud alles 26aastaselt. Tegemist oli mosaiikse variandiga (45,X/47,XXX/46,XX), naine oli korrapäraselt menstrueerinud ja spontaanselt rasestunud. Ultraheliuuringul diagnoositi emakaõõnes emakapõhja piirkonnast lähtuv osaline vahesein. Lootemuna asus emakaõõnes vasemal pool. Kuna patsiendile ei olnud varem tehtud ühtegi südameveresoonkonnauuringut, siis suunati ta naistekliiniku sisearsti konsultatsioonile.

18.03.2014 tehti ehhokardiograafia (raseduse kestus oli sel ajal 11 nädalat + 5 päeva), kus sedastati üleneva aordi dilatatsioon 5,1 cm, seega oli tegemist aordianeurüsmiga (vt pilt 1). Aordiklapp oli bikuspiidne, esines keskmise raskusega regurgitatsioon, süstoolse verevoolu kiirenemine, planimeetriline ava oli 2,5 cm² (vt pilt 2). Aordi *bulbus* oli normaalse diameetriga. Vasaku vatsakese õõne suurus ja üldine süstoolne funktsioon oli normis (väljutusfraktsioon 68%). Segmentaarset kontraktiilsushäiret ei täheldatud. Esines diastoolse funktsiooni kerge häire mitraalvoolu ja värvidopler-uuringu järgi hinnatuna (E (*efficiency of early filling*) / E' (*early diastolic mitral annular velocity*) 6,6 lateraalselt, 10 mediaalselt). Parema vatsake oli normaalse suurusega. Üldine süstoolne funktsioon oli normis (TAPSE

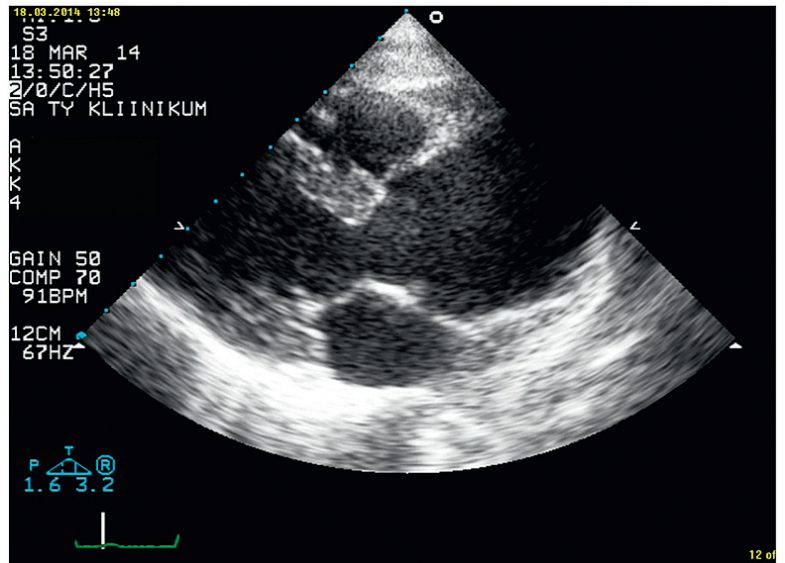
(*tricuspid annular plane systolic excursion*) 1,8 cm). Diastoolne funktsioon värvidopleruuringu järgi hinnatuna oli normis. Kopsuringe rõhk oli normis (28 mm Hg). Pulmonaalklapil esines minimaalne regurgitatsioon. Atrioventrikulaarklapid olid iseärasusteta, esinesid minimaalsed regurgitatsioonid.

Kojad olid mahu järgi hinnatuna normaalse suurusega (vasak koda 2,8 x 3,4 x 3 cm, 15,4 ml/cm², parem koda 4,8 x 2,6 cm). Kodade vaheseinas šundivoolu ei visualiseerunud. Perikardiõõnes vedelikku ei leidunud.

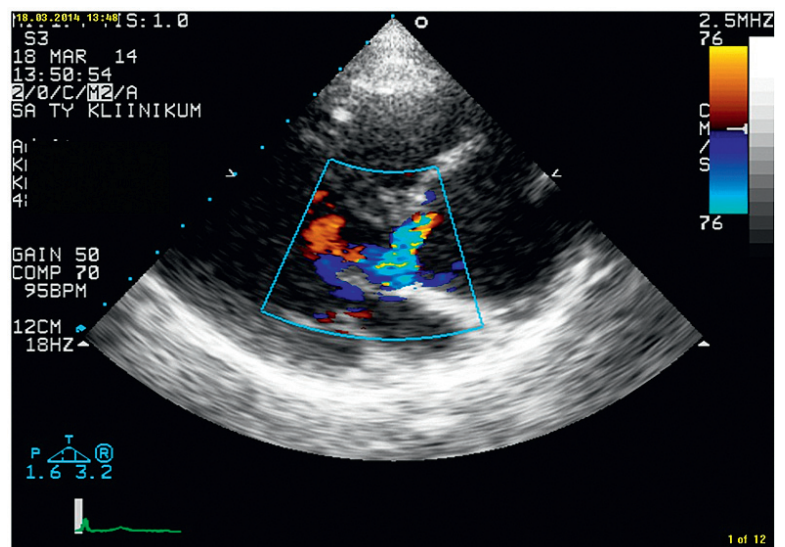
Konsiiliumi otsus. 02.04.2014 kutsuti kokku konsiilium, kes võttis vastu järgmise otsuse: kardialse seisundi tõttu vajab patsient operatsiooni, rasedus on vastunäidustatud. Käesoleva raseduse kestuses (13 nädalat + 5 päeva) on kirurgilise abordi aeg (kuni 12 nädalat) ületatud. Võimalik on vaid medikamentosne raseduse katkestamine, mis võib kesta päevi, olla seotud tugeva valureaktsiooni ning patsiendi äkksurma riskiga. Raseduse jätkumisel on väljendunud aordianeürüsmi tõttu aordi dissektsiooni, aordi ruptuuri ning patsiendi äkksurma risk suur. Bikuspidaalse aordiklapi tõttu esineb suur risk ägeda südamepuudulikkuse tekkeks raseduse II–III trimestril, mil veremaht ja südame minutimaht füsioloogiliselt suurenevad. Operatsioon avatud südamel kunstliku vereringe tingimustes rasedal on seotud lootesurma suure riskiga.

Kaaludes erinevaid variante ning vesteldes patsiendiga, otsustati patsiendi elu säästmise nimel eelnevalt rasedust katkestamata südameoperatsiooni kasuks. Sellest lähtudes täiendati konsiiliumi otsust.

Täiendatud konsiiliumiotsus. Loote hukkamise korral on vajalik adekvaatne antibakteriaalne ravi, abordi või sünnituse indutseerimiseks eelistada misoproostooli, metüülgometriini vältida. Arvestades loote hukkamise märkimisväärset riski, eelistada võimaluse korral operatsiooni järel antikoagulantraviks madalmolekulaarset hepariini, sest aspiriinraviga on veritsusrisk emakast suurem. Operatsiooni eel teha kompuuteruuring koro-



Pilt 1. Patsiendil tehtud ehokardiograafia uuring, laienenud aort.



Pilt 2. Patsiendil tehtud ehokardiograafia uuring, laienenud aort koos aordiklapi puudulikkusega, nähtav värviline regurgitatsioonijuga.

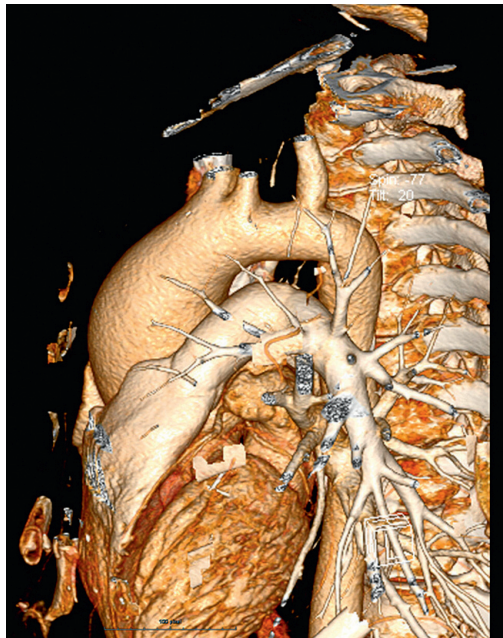
naaridest ning aordist kogu ulatuses. Kuigi magnetuuring on rasedale ohutum, pole selle uuringuga võimalik hinnata koronaaride seisukorda. Kuna patsient ei ole ammu hambaarsti juures käinud, siis hambajuurepõletiku välistamiseks teha ka panoraamülesvõtte hammastest.

Panoraamülesvõttel leiti 36. ja 46. hamba juures periapikaalne granuloom ja hambaarst eemaldas põletikulised hambad samal päeval. Patsient sai profülaktilist antibakteriaalset ravi amoksitsilliini-klavulaanhappega.

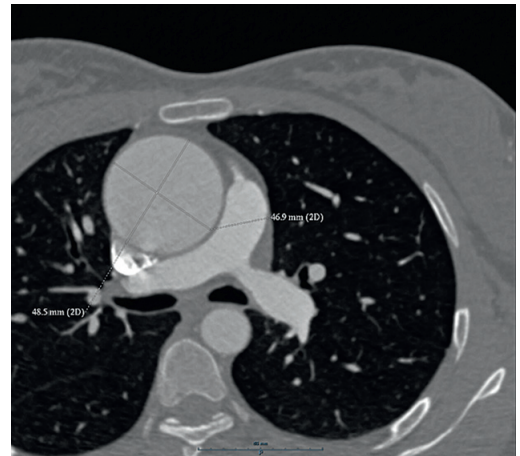
07.04.2014 tehti kompuutertomograafia (vt pilt 3), kus sedastati, et aordi *bulbus*'e kõrgusel oli aordi läbimõõt 3 cm. Üleneva aordi keskosas oli läbimõõt 4,7 cm ja aordikaare eel 3,6 cm (mõõdetud sagitaalsel rekonstruktsioonidel) (vt pilt 4). *Truncus pulmonalis*'e kõrgusel olid üleneva aordi ristimõõtmed aksiaalsetel kihtidel 4,7 x 4,8 cm (vt pilt 5). Aordikaare üleminekul alanevaks aordiks oli aordi läbimõõt kitsam lokaalselt, esines koarktatsioon läbimõõduga

1,5 cm (vt pilt 6). Koronaaride vaatlusel esines parem tüüp, parem koronaarter väljus enam vasakult-lateraalselt, suundudes seejärel suhteliselt järsult paremale. Vasem ümberhaarav haru oli lühike, eesmise vatsakestevahelise haru teises segmendis esines lokaalselt üleminek (ingl *bridging*). Vasak tagumine vatsakestevaheline haru oli jälgitav proksimaalses osas, ilmselt oli see arenguliselt kitsas ja lühike. Stenoos koronaaride osas ei ilmestunud.

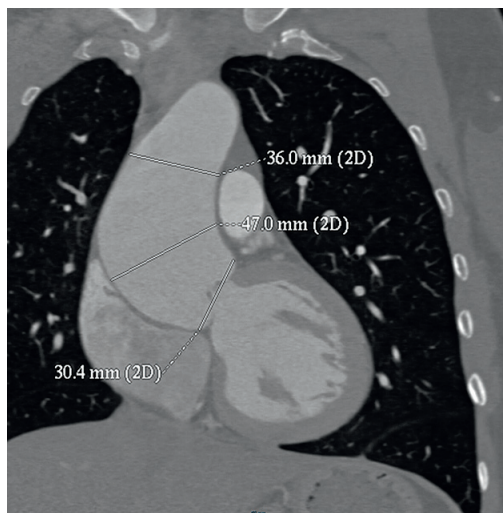
08.04.2014 tehti Bentalli operatsioon ministernotoomiaga: aordiklapp ja ülenev aort said proteesi Trifecta nr 21 ja vere-soonteproteesi Valsalva Gelweave nr 26.



Pilt 3. 3D-ülesvõte aordi rindkereosast.



Pilt 5. 2D-ülesvõte sagitaalsel rekonstruktsioonidel *truncus pulmonalis*'e kõrgusel. Üleneva aordi ristimõõtmed aksiaalsetel kihtidel 4,7 x 4,8 cm.



Pilt 4. 2D-ülesvõte sagitaalsel rekonstruktsioonidel aordi *bulbus*'e kõrgusel. Aordi läbimõõt 3 cm. Üleneva aordi keskosa läbimõõt 4,7 cm. Aordikaare eel 3,6 cm.



Pilt 6. 2D-ülesvõte sagitaalsel rekonstruktsioonidel. Aordikaare üleminekul alanevaks aordiks aordi läbimõõt lokaalselt kitsam, s.t esineb koarktatsioon läbimõõduga 1,5 cm.

Koronaararterite suistikud õmmeldi vere-sooneproteesi külge. Südamelihase isheemia aeg (aordi klemm) oli 90 minutit. Kasutati sooja verepleegiat. Kunstliku vereringe läbiviimisel jälgiti kõiki raseduse säilitamiseks vajalikke ravivõtteid. Postoperatiivne periood kulges probleemideta. Kolmandal postoperatiivsel päeval viidi patsient üle naistekliinikusse, kodusele ravile lubati patsient 14 päeva pärast operatsiooni.

Operatsiooni järel kasutas patsient kahe kuu vältel antikoagulantravi profülaktilises doosis (enoksapariini 2000 TÛ x 1) ning 1 kuu vältel ibuprofeeni 400 mg x 2 perikardiidi profülaktikaks. Kardioloogilised läbivaatused koos ehokardiograafilise uuringuga tehti 1, 12, 16 ja 19 nädalat pärast operatsiooni, patsiendi raseduse kulgu jälgiti tavapärasest sagedamini. Rasedus kulges probleemideta kuni 36. nädalani, mil sedastati vererõhu kõrgenemine 150/100 mm Hg, määrati labetaloolravi ning patsient suunati sünnieelsesesse osakonda.

05.09.2014 tehti plaaniline keisrilõige raseduse kestuses 36 nädalat + 0 päeva kerge preeklampsia tõttu (vererõhu kõrgenemine kuni 150/100 mm Hg; proteiinuuria 0,96 g/l; kusihaape tõus kuni 420 µ/l; trombotsütopeenia 100 x 10³ µl). Sündis enneaegne poeg sünnikaaluga 1950 g, Apgari hinded olid 8 ja 9 palli.

Laps viibis neonatoloogia osakonnas 05.–22.09.2014 enneaegsuse ja asümmeetrilise üsasise kasvupeetuse tõttu (kaal < 10-protsentiili, pikkus < 3-protsentiili, pea ümbermõõt normis). Laps oli rahuldavas üldseisundis, eakohase neuroreflektoorse aktiivsuse ja toonusega, kliiniliselt ja laboratoorselt infektsiooni tunnusteta, antibiootikumravi ta ei saanud, esimesel elunädalal vajas glükoosi infusiooni normoglükeemia tagamiseks, hüperbilirubineemia tõttu sai fototeraapiat 2 päeva 6.–7. elupäeval.

5 kuu vanusena perearsti visiidil oli laps rahuldavas üldseisundis ja jõudsalt kasvanud: kaal 6,5 kg ja pikkus 60 cm. Emotsionaalne areng oli eakohane.

Naine kutsuti kahel korral sünnitusjärgsesse kontrolli hüpertensiooni ja proteiinuuria jälgimiseks. 3 nädalat pärast sünnitust lõpetati vererõhu normaliseerumise tõttu labetaloolravi, samaks ajaks oli ka proteiinuuria möödunud.

SUMMARY

Bentall procedure (graft replacement of the aortic valve and ascending aorta) during pregnancy in a patient with Turner syndrome. A Case Report.

Anne Kirss¹, Pille Vaas¹, Sirje Kõvask², Arno Ruusalepp², Arvo Klaar²

Cardiac surgery during pregnancy is a high-risk procedure for the mother as well as for the fetus. Only a few aortic valve and aortic root surgeries during pregnancy have been described. According to literature data, fetal mortality rate is 20% when cardiopulmonary bypass is used. Intraprocedural hypothermia impairs uteroplacental perfusion and promotes uterine contractions. Maternal hyperkalemia may cause fetal bradycardia and distress.

We report a case of a 31-year-old patient with Turner syndrome with a 5cm aortic aneurysm and bicuspid aortic valve, first diagnosed during pregnancy. In the 13th week of gestation, Bentall procedure was performed (composite graft replacement of the aortic valve and ascending aorta). Pregnancy continued and at 36GW the patient gave birth by Caesarean section to a boy with a birth weight of 1950 g and an Apgar score of 8/9. At the age of five months the infant weighed 6.5 kg and had normal emotional development. The mother is also in good health.

KIRJANDUS/REFERENCES

1. Vaas P. Turneri sündroomiga patsientide jälgimine ja raseduse juhtimine. Kirjanduse ülevaade ja haigusjuhu kirjeldus. Eesti Naistearstide Seltsi Teataja 2014;52:3–9.
2. Bondy CA, Turner Syndrome Consensus Group. care of girls and women with turner syndrome: a guideline of the Turner Syndrome Study Group. J Clin Endocrinol Metab 2007;92:10–25.
3. Saenger P, Albertsson Wikland K, Conway GS, et al. Recommendations for the diagnosis and management of turner syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2001;86:3061–9.
4. Cabanes L, Chalas C, Christin-Maitre S, et al. Turner syndrome and pregnancy. Clinical practice recommendations. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2010;152:18–24.
5. Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. Ann Thorac Surg 2003;76:309–14.
6. Regitz-Zagrosek V, Lundqvist CB, Borghi C, et al. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J 2011;32:3147–97.
7. Balsam LB, DeAndra A. Double the jeopardy: Balancing maternal and fetal risk during cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 2015;149:611–2.
8. Yates MT, Soppa G, Smelt J, et al. Perioperative management and outcomes of aortic surgery during pregnancy. J Thorac Cardiovasc Surg 2015;149:607–10.

¹ Women's Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia,
² Heart Clinic, Tartu University Hospital, Tartu, Estonia

Correspondence to:
Anne Kirss
anne.kirss@kliinikum.ee

Keywords:
aortic aneurysm, bicuspid aortic valve, Turner syndrome, cardiac surgery during pregnancy