

# Multipel graviditet hos kvinder med korrigeret Steno-Fallots tetralogi

Afdelingslæge Lia Mendes Pedersen, læge Thais A. Pedersen & afdelingslæge Anne Maria Herskind

Århus Universitetshospital, Aalborg Sygehus, Børneafdelingen, Århus Universitetshospital, Skejby, Thoraxkirurgisk Afdeling, og Rigshospitalet, Børneafdelingen

## Resume

Steno-Fallots tetralogi er den hyppigste cyanotiske hjertesygdom og udgør 5-8% af alle medfødte hjertefejl. I en kohorte af kvinder med korrigeret Steno-Fallots tetralogi, der blev fulgt angående fertilitet og graviditetsresultat, blev der observeret to tilfælde af multipel graviditet. Dette er ikke tidligere beskrevet i litteraturen. På trods af den udtalte hæmodynamiske overbelastning af det opererede hjerte gennemførte begge kvinder ukomplicerede graviditeter og fødte raske børn. Dette afspejler de gode hæmodynamiske resultater af den endelige operation og nøje graviditetsopfølgning.

Steno-Fallots tetralogi (**Figur 1**) er den hyppigste cyanotiske hjertesygdom, og lidelsen udgør 5-8% af alle medfødte hjertefejl. I Danmark fødes cirka 30 børn om året med Steno-Fallots tetralogi. Radikal operation har været mulig i Danmark siden 1960'erne. Da blev operationen foretaget sidst i barndommen eller i voksenalderen, og de fleste patienter var pallierede med en shunt inden den endelige korrektion. I dag anbefales operationen tidligt i det første leveår. De fleste opererede patienter har god livskvalitet og høj langtidsoverlevelse, næsten som den normale befolkning.

Graviditet og fødsel er dog stadig en udfordring for kvinder med hjertesygdomme. Selv det normale hjerte belastes af kardiovaskulære omstillinger, som øget kardielt output, øget cirkulatorisk volumen og nedsat perifer vaskulær modstand [1]. Hos Fallot-opererede patienter er pulmonal regurgitation den meste betydningsfulde restdefekt. Denne er oftest forårsaget af udvidelse af pulmonalklappen med komissurotomi eller udvidelse af højre ventrikels udløbsdel med transannulær *patch*. Det kan også skyldes fravær af pulmonalklappen. Pulmonal regurgitation medfører volumenbelastning af højre ventrikel med tiltagende øget diastolisk diameter, systolisk og diastolisk dysfunktion og arytmienens. Eventuel pulmonal restobstruktion vil også medføre trykbelastning af højre ventrikel med lignende konsekvenser. Derudover er patienter med betydelig residual ventrikelseptumdefekt (VSD) eller øget tryk i lungekredsløbet også i risiko for komplikationer i forbindelse med graviditet.

De første studier af graviditet hos kvinder med Steno-Fallots tetralogi var små, med ukomplicerede graviditeter, og

muligvis behæftet med selektionsbias. I de seneste år har større serier vist en ikke ubetydelig risiko for kardielle komplikationer hos moderen, især ventrikulære arytmier og hjertesvigt [2, 3]. Desuden har disse patienters efterkommere en betydelig øget risiko for medfødt hjertesygdom [2- 4]. Denne risiko er endnu højere ved tvillinger. I den normale befolkning er risikoen 4-8 pr. tusinde levende nyfødte. Hvis moderen eller faderen har Steno-Fallots tetralogi, er risikoen omkring 3-4% [5]. Hos tvillinger, hvis forældrene ikke har en medfødt hjertesygdom, er risikoen omkring 2,3%.

Der er ikke tidligere i litteraturen beskrevet forekomst af multiple graviditeter hos Fallot-kvinder.

I en kohorte af Fallot-kvinder, der blev opereret på Århus Universitetshospital mellem 1972 og 1992, har vi observeret to tilfælde af multipel graviditet:

1. En kvinde, der var født i 1969, som primært var opereret for Fallot med infundibulær resektion og pulmonal komissurotomi i 6-års alderen. Operationsresultaterne var gode med ubetydelig pulmonal regurgitation og hverken residual obstruktion, VSD eller pulmonal hypertension. I år 2000 gennemførtes en ukompliceret spontan tvillinggraviditet, der var kvindens første graviditet. I 36. gestationsuge fødtes to raske drenge på henholdsvis 2.600 g og 2.450 g ved planlagt sectio.
2. En kvinde, der var født i 1978, hvis primæroperation for Fallot bestod i infundibulær resektion i 16-måneders alderen. Der var gode operationsresultater med en lille rest VSD, men hverken pulmonal regurgitation eller hypertension. I 1999 og 2003 gennemførtes to ukomplicerede

Figur 1. Typisk Steno-Fallot-anatomi med ventrikelseptumdefekt, overridende aorta, pulmonalstenose og højre-ventrikelhypertrofi.



enkeltgraviditeter. I år 2004 gennemførtes en spontan ukompliceret tvillinggraviditet med spontan vaginalfødsel i 38. gestationsuge af to raske piger på henholdsvis 3.850 g og 3.480 g.

### Diskussion

Multiple graviditeter medfører øget belastning af det kardiovaskulære system [4]. I flere undersøgelser er der påvist øget obstetrisk og perinatal risiko hos kvinder både før og efter operation for Steno-Fallots tetralogi. Spontane aborter, præmaturitet og lav fødselsvægt er ikke ualmindelige [3]. Arytmier og hjertesvigt er de kardielle komplikationer, der observeres hyppigst hos Fallot kvinder [2, 3].

Multipel graviditet hos kvinder, der er opereret for Steno-Fallots tetralogi, kan gennemføres med succes. Forudsætningerne anses for at være god kardial tilstand og grundig graviditetsopfølgning.

Uanset operationstype og alder ved operationen bør kvinder med opereret Steno-Fallots tetralogi følges livslangt på en kardiologisk afdeling med ekspertise i *grown-up congenital heart* (GUCH). Via føtal ekkokardiografi kan man påvise eventuelle betydelige hjertemisdannelser, som disse fostre har høj risiko for at få. Et samarbejde mellem obstetrisk og kardiologisk team under graviditeten og fødslen bør sikre disse kvinder adækvat opfølgning med risikostratificering samt tidlig diagnosticering og behandling af eventuelle kardielle og obstetriske komplikationer.

### Summary

Thais A. Pedersen, Lia Mendes Pedersen & Anne Maria Herskind:

#### Multiple pregnancies in women with corrected tetralogy of Fallot

Ugeskr Læger 2008;170(43):3436

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic heart disease accounting for 5 to 8% of all cases of congenital heart disease. In a cohort of women with corrected Tetralogy of Fallot, followed concerning fertility and pregnancy outcome, we observed two cases of uncomplicated multiple pregnancies. Such pregnancies have not previously been described. Despite the overload on the operated heart resulting from a multiple pregnancy, both women experienced uncomplicated pregnancies and deliveries of healthy children. This reflects the good hemodynamic results of complete repair and meticulous pregnancy follow-up.

Korrespondance: Lia Pedersen, Børneafdelingen, Aalborg Sygehus, DK-9000 Ålborg. E-mail: lia-kris@dadlnet.dk

Antaget: 8. maj 2008  
Interessekonflikter: Ingen

### Litteratur

1. Duvekot JJ, Peeters LL. Maternal cardiovascular hemodynamic adaptation to pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 1994;49:S1-14.

2. Meijer JM, Pieper PG, Drenthen W et al. Pregnancy, fertility, and recurrence risk in corrected tetralogy of Fallot. *Heart* 2005;91:801-5.
3. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M et al. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:174-80.
4. Kametas NA, McAuliffe F, Krampal E et al. Maternal cardiac function in twin pregnancy. *Obstet Gynecol* 2003;102:806-15.
5. Burn J, Brennan P, Little J et al. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet* 1998;351:311-6.