

Højrisikograviditet hos en kvinde med Marfans syndrom, bikuspid aortaklap og aortaektasi

Kristian Ambjørn Groth¹, Jacob Raben Greisen², Birgitte Bruun Nielsen³ & Niels Holmark Andersen¹

KASUISTIK

1) Hjertemedicinsk Afdeling, Aarhus Universitetshospital
2) Anæstesiologisk-intensiv Afdeling, Aarhus Universitetshospital
3) Gynækologisk-obstetrisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital

Ugeskr Læger
2015;177:V03130206

Behandling af graviditet hos kvinder med Marfans syndrom (MS) og aortasygdom er en multidisciplinær opgave, som skal ske på centre med erfaring heri. Det er vigtigt med et tæt samspil mellem obstetrik, kardiologi og anæstesi, for at kvinder med forhøjet risiko kan føde så sikkert som muligt.

De gældende retningslinjer for MS og graviditet sikrer en lav risiko for aortadissektion under graviditeten [1, 2]. Kvinder med MS har dog fortsat en markant højere risiko for aortadilatation eller -dissektion i løbet af graviditeten, end raske kvinder har.

Hvis en kvinde med MS har en aortarodsdiameter på under 4,0 cm, kan der forventes en ukompliceret graviditet og fødsel. Den gravide bør følges for at detektere eventuel progression af aortas diameter. Ved aortadiametre på 4-4,5 cm er risikoen for dissektion let forhøjet. Her kan man overveje vaginal fødsel i epiduralbedøvelse med forkortet andet stadie eller tilbyde sectio [1]. Hvis aortaroden overstiger 4,5 cm, anbefales kvinden ikke at blive gravid, førend en forebyggende aortarodsoperation er gennemført [1, 2].

SYGEHISTORIE

En 29-årig kvinde med genetisk verificeret MS og en bikuspid aortaklap blev set til kardiologisk vurdering pga. nyopstået graviditet. Forud herfor havde hun fået foretaget rutinemæssige ekkokardiografiske målinger af aortaroden, som var anført til 4,3 cm. Hun havde ikke været undersøgt i to år forud for den aktuelle konsultation, men havde fået at vide, at hun skulle vurderes af en kardiolog, hvis hun blev gravid.

Ved kontrollen var patienten i 15. graviditetsuge. Hun var symptomfri og veltilpas. En ny ekkokardiografi viste en aortarodsdiameter på 5,1 cm og let insufficiens af den bikuspid klap. Den tidligere opmåling var formentlig foretaget på den smalle led af den ovale aortarod (**Figur 1**). Der var ikke tegn på betydende dilatation af den øvrige del af aorta, hvilket blev verificeret ved en subakut MR-skanning. I den forbindelse blev aortarodsdiameteren korriigeret til 5,2 cm (Figur 1).

Pga. den betydeligt forstørrede risiko for aortadissektion blev patienten anbefalet en abort. Hun be-

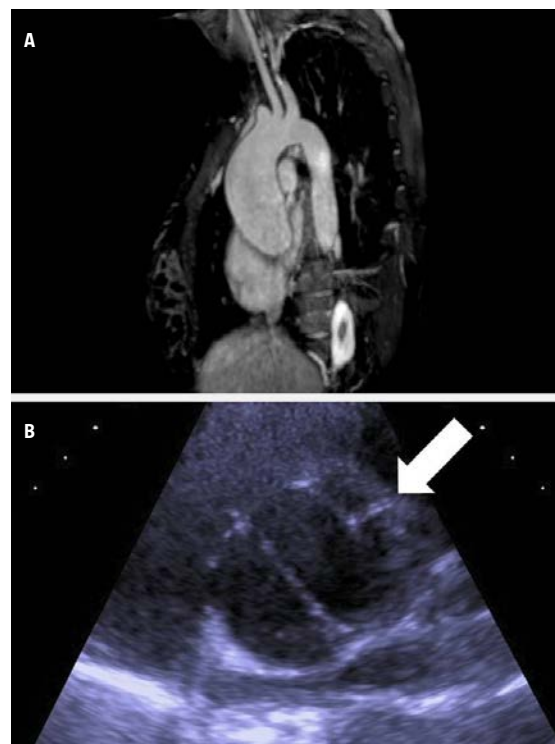
sluttede dog at ville gennemføre graviditeten, hvorfor et multidisciplinært forløb blev skræddersyet.

Initialt påbegyndtes der profylaktisk labetalolbehandling (100 mg × 3 dagligt) for at holde blodtrykket lavt under graviditeten. Patienten blev set hver anden uge med henblik på ekkokardiografisk vurdering af aortas størrelse og blodtryksskontrol. Aortas størrelse forblev uændret gennem graviditeten. Efter 26 ugers graviditet blev der givet lungemodnende medicin (betamethason), og i 30. graviditetsuge blev hun indlagt til aflastning. Der blev løbende undersøgt for forlig i tilfælde af pludselig aortadissektion.

Efter konsensusbeslutning mellem obstetriker, anæstesiolog og kardiolog blev barnet forløst på thoraxkirurgisk operationsgang ved sectio i spinal-

FIGUR 1

A. MR-skanning af den dilaterede aortarod.
B. Ekkokardiografisk billede af den ovale bikuspid aortaklap med raphe mellem den højre og den venstre koronare cusp (pil).





FIGUR 2

Barnet blev født ved sectio i uge 35 og havde en fødselsvægt på 2.510 g. (Billedet er bragt med tilladelse fra barnets forældre).



anæstesi i uge 35 (Figur 2). Med henblik på postoperativ smertebehandling og kontrol med blodtrykket blev der anvendt et epiduralkateter.

Barnet havde en fødselsvægt på 2.510 g og fik efterfølgende lettere respiratorisk distress.

Patienten forblev indlagt til observation i ti dage efter forløsningen, da risikoen for dissektion stadig var markant forhøjet i tiden efter fødslen. Hun blev herefter udskrevet i velbefindende og blev tilbudt forebyggende aortaoperation kort efter.

DISKUSSION

Patienten i sygehistorien skulle have været informeret og vejledt korrekt, længe før hun påtænkte graviditet [1]. Derved kunne hun være blevet tilbudt en forebyggende operation på et tidligere tidspunkt. Forløbet understreger, at kvinder, der har alvorlig hjertesygdom og er i fertil alder, skal rådgives korrekt om prævention og svangerskab for at undgå et højrisikoforløb.

Kombinationen af graviditet, aortaektasi, bikuspid aortaklap og MS er helt ubeskrevet. Dog vides det, at bikuspid aortaklap og aortaektasi i sig selv er forbundet med en let forhøjet risiko for aortadissektion under en graviditet [3]. Derfor var der betydelig bekymring for, om der ville opstå dissektion.

Behandling med betablokade er i denne forbindelse empirisk, men man støtter sig til et randomiseret studie fra 1994 omhandlende betablokker ved MS og aortaektasi [4]. Blodtryksreduktion formodes at

have forebyggende virkning mod dilatation af aorta, men viden er begrænset, især i forbindelse med graviditet.

Meget tyder på, at dissektioner hyppigst opstår i den sidste del af en graviditet [5]. Af den grund blev det i sygehistorien besluttet at afslutte graviditeten i uge 35 for at nedsætte risikoen for aortadissektion uden at udsætte barnet for høj risiko ved at være for præmaturo. Sygehistorien viser, at unge kvinder med hjertesygdom skal rådgives om eventuel fremtidig graviditet.

SUMMARY

Kristian Ambjørn Groth, Jacob Raben Greisen,

Birgitte Bruun Nielsen & Niels Holmark Andersen:

High-risk pregnancy in a woman with Marfan syndrome, a bicuspid aortic valve, and a dilated aortic sinus

Ugeskr Læger 2015;177:V03130206

A 29-year-old woman with Marfan syndrome, a bicuspid aortic valve, and a dilated aortic sinus (5.2 cm) presented herself in clinic 14 weeks pregnant. She was advised to discontinue the pregnancy due to risk of dissection; however, she decided to continue. She was treated with labetalol (300 mg/day) to reduce blood pressure and was admitted for bed rest from week 30. Her aortic diameter was assessed by echocardiography every 2nd week and remained unchanged. She was treated with betamethason at week 26 and the child was born by a caesarean section in week 35. The post-operative course was uneventful.

KORRESPONDANCE: Niels Holmark Andersen, Hjertemedicinsk Afdeling B, Aarhus Universitetshospital, Brendstrupgaardsvej 100, 8200 Aarhus N. E-mail: holmark@ki.au.dk

ANTAGET: 29. maj 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 12. august 2013

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C et al. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC) Eur Heart J 2011;32:3147-97.
2. Donnelly RT, Pinto NM, Kocolas I et al. The immediate and long-term impact of pregnancy on aortic growth rate and mortality in women with Marfan syndrome. J Am Coll Cardiol 2012;60:224-9.
3. Immer FF, Bansal AG, Immer-Bansal AS et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. Ann Thorac Surg 2003;76:309-14.
4. Shores J, Berger KR, Murphy EA et al. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. N Engl J Med 1994;330:1335-41.
5. Katsuragi S, Ueda K, Yamanaka K et al. Pregnancy-associated aortic dilatation or dissection in Japanese women with Marfan syndrome. Circ J 2011;75:2545-51.