

Intrauterin behandling af hypoplastisk venstre ventrikel-syndrom

Rebekka Lytzen¹, Morten Helvind², Finn Stener Jørgensen³, Connie Jørgensen⁴, Wolfgang Arzt⁵, Gerald Tulzer⁵ & Niels Vejstrup¹

KASUISTIK

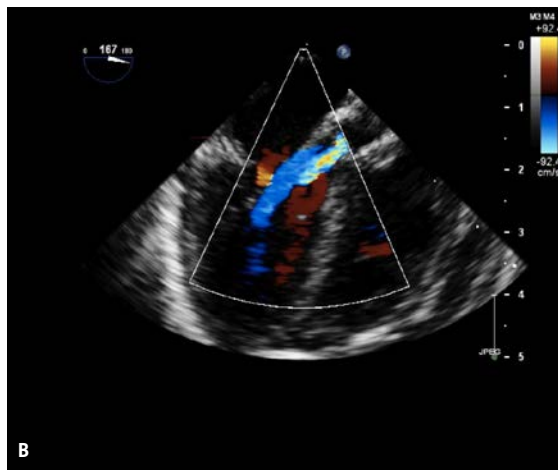
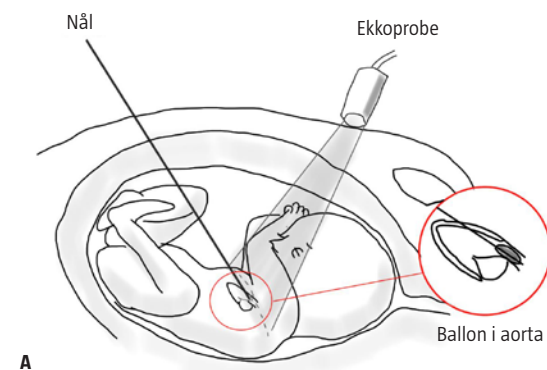
1) Kardiologisk Afdeling B, Rigshospitalet
2) Thoraxkirurgisk Afdeling RT, Rigshospitalet
3) Ultralydklinikken, Gynækologisk/obstetrisk Afdeling, Hvidovre Hospital
4) Center for Føtalmedicin og Graviditet, Obstetrisk Klinik, Rigshospitalet
5) Women's and Children's Hospital, Linz, Østrig

Ugeskr Læger
2015;177:V01130040

Hos fostre med svær aortastenose (AS) kan der udvikles hypoplastisk venstre ventrikel-syndrom (HLHS), fordi venstre ventrikel (LV) ikke udvikles normalt. Intrauterint er fosteret upåvirket, da højre ventrikel kan overtage LV's funktion. Fødslen kan foregå normalt,

FIGUR 1

A. Med barnet i rygleje førtes en 19G-nål med en 3,25-mm-ballon UL-vejledt gennem thorax og venstre ventrikel til aorta annulus, hvor ballonen blev inflateret til 3,89 mm. **B.** Stenotisk og svært insufficiet aortaklap postnalt. Det blå flow er insufficiens. Det ses, at ventriklen er veludviklet, som er det primære formål med ballondilatationen. På grundlag af billedet blev patienten klapopereret a.m. Ross-Konno, hvor hendes aortaklap blev erstattet med pulmonalklappen, og en *allograft* blev indsat i pulmonalklappens sted (Ross' operation). Et stykke af septum interventriculare blev incideret for at mindske forsnavningen (Konnos operation).



men postnalt kan barnet kun overleve, hvis ductus arteriosus holdes åben med infusion af prostaglandin. Børn, der er født med moderat/svær AS, kan, hvis LV er tilstrækkelig stor, behandles med ballondilatation, kirurgisk valvulotomi eller Ross' operation (udskiftning af aortaklappen (AV) med pulmonalklappen, som erstattes med en *graft*). Hvis barnet har HLHS er behandlingen palliativ, oftest *multi-staged repair* a.m. Norwood med henblik på at etablere et univentrikulært kredsløb (Fontan-kredsløb).

Antallet af børn, der er født med HLHS, har været faldende siden 2000, da de fleste vælger at abortere disse fostre.

Da AS kan være årsag til HLHS, har man længe forsøgt at udvikle intrauterine interventioner til behandling af AS, i håb om at LV så udvikles normalt. Intrauterin ballondilatation af AS, hvor en nål føres gennem fosterets thorax til aorta annulus og en ballon inflateres, blev beskrevet første gang i 1991 [1]. Det er muligt at bedre hæmodynamikken og sikre biventrikulært kredsløb hos helt op til 67% af udvalgte fostre med AS [2-4]. Alle selekterede fostre, hvor forældrene havde fravalgt indgrebet, eller det mislykkes, fik HLHS [3, 4].

SYGEHISTORIE

En 24-årig kvinde blev henvist i gestationsuge 20, da der ved gennemskanning og fosterherteskaning var påvist atresi af AV og let hypoplasi af LV. Der var mitralinsufficiens samt retrogradt flow i aorta ascendens og over foramen ovale.

Forældrene var interesserede i intervention, og der blev taget kontakt til Women's and Children's Hospital i Linz, Østrig, hvor man foretager intrauterin ballondilatation af AS. I gestationsuge 24 + 5 blev der foretaget ballondilatation (Figur 1A). Der var ingen akutte komplikationer, og efterfølgende var der antegradt flow over AV og i aortabuena, men svær aortainsufficiens (AI). Mater fik digoxin 250 mikrogram dagligt i efterforløbet for at undgå føtale arytmier.

En efterfølgende fosterekkokardiografi viste AV med reststenose og øget gradient, antegradt flow i aorta ascendens og betydelig AI. LV voksede efterfølgende, men var stadig væsentlig mindre end højre ventrikel.

Fostertilvæksten var normal, og resten af graviditetten forløb uden komplikationer. Tre måneder efter proceduren blev der født en pige vaginalt i uge 38 + 6. Pigen klarede sig initialt uden prostaglandin og ilt. Ved ekkokardiografi var LV tilstrækkelig stor, men der var svær AS og AI (Figur 1B). I takt med lukning af ductus arteriosus aftog LV's funktion, og der var pulmonal hypertension. Ductus arteriosus blev genåbnet med prostaglandin-infusion, og en uge gammel blev pigen opereret a.m. Ross-Konno. Postoperativt var udløbet over neoortaklappen laminært med minimal AI. Det postoperative forløb var ukompliceret, og pigen blev udskrevet fem uger gammel.

Pigen trivedes på captopril, spironolacton og furosemid. En ekkokardiografi foretaget fire måneder postnatalt viste neoorta uden stenose eller insufficiens og LV med normal systolisk funktion, dog med hypertrofi.

DISKUSSION

Den beskrevne sygehistorie omhandler den første succesfulde intrauterine intrakardiale ballondilatation, der er udført på et dansk foster. Udvalget af patienter, der kan have glæde af proceduren, er vanskelig. Der er foreslået følgende kriterier: svær AS, endnu ikke hypoplastisk LV med systolisk dysfunktion, retrograd flow i arcus aortae og venstre-højres *shunt* over foramen ovale [2-4]. Formålet med ballondilatation er at sikre vækst af LV og bedring af LV's funktion. Ballondilatation vil ofte give AI, der aftager intrauterint, men fødes barnet med en dysfunktionerende klap, kan kirurgi være nødvendig.

Tidspunktet for ballondilatation er af betydning. De bedste resultater er beskrevet for 21.-29. gestationsuge [3]. Denne tidsgrense betyder i Danmark, at hvis ballondilatation ikke lykkes, vil man ofte ikke efterfølgende kunne få abort, da abortgrænsen for et foster med sygdom er 22 gestationsuger.

I tidligere studier har man fundet, at ca. 4,5% af fostrene dør efter interventionen [4]. Endvidere ses der hyppigt komplikationer i form af føtal bradykardi, perikardiel effusion, ventrikulær trombe og afrivning af ballonen [4]. Omend der endnu ikke er publiceret resultater med maternelle komplikationer, er proceduren ikke uden risici for moderen. Det er således vigtigt, at forældrene er motiverede og grundigt informerede, inden de træffer beslutningen.

SUMMARY

Rebekka Lytzen, Morten Helvind, Finn Stener Jørgensen, Connie Jørgensen, Wolfgang Arzt, Gerald Tulzer & Niels Vejstrup:
In-utero treatment of hypoplastic left heart syndrome
Ugeskr Læger 2015;177:V01130040

In-utero treatment of fetal aortic stenosis (AS) may prevent hypoplastic left heart syndrome. A girl was diagnosed prenatally with severe AS and was referred to the Women's and Children's Hospital in Linz, Austria, where she underwent an intrauterine valvuloplasty of the aortic valve. Postnatally, the girl was given prostaglandin and operated a.m. Ross-Konno. An echocardiography at the age of four months showed a neoorta without stenosis and insufficiency and a normal systolic function of the left ventricle. This treatment must be carefully considered when dealing with fetuses with AS.

KORRESPONDANCE: *Rebekka Lytzen*, Natalvej 48, 2770 Kastrup.

E-mail: rebekka@tondering.dk

ANTAGET: 12. marts 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 5. august 2013

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

LITTERATUR

1. Maxwell D, Allan L, Tynan MJ. Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus: a report of two cases. *Br Heart J* 1991;65:256-8.
2. Selamet Tierney ES, Wald RM, McElhinney DB et al. Changes in left heart hemodynamics after technically successful in-utero aortic valvuloplasty. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:715-20.
3. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW et al. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation* 2004;110:2125-31.
4. Arzt W, Wertaschnigg D, Veit I et al. Intrauterine aortic valvuloplasty in fetuses with critical aortic stenosis: experience and results of 24 procedures. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37:689-95.