

# **GUCH/ACHD (Grown Up Congenital Heart Disease, Adult Congenital Heart Disease) och andra hjärtsjukdomar**

Eva Furenäs

Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra



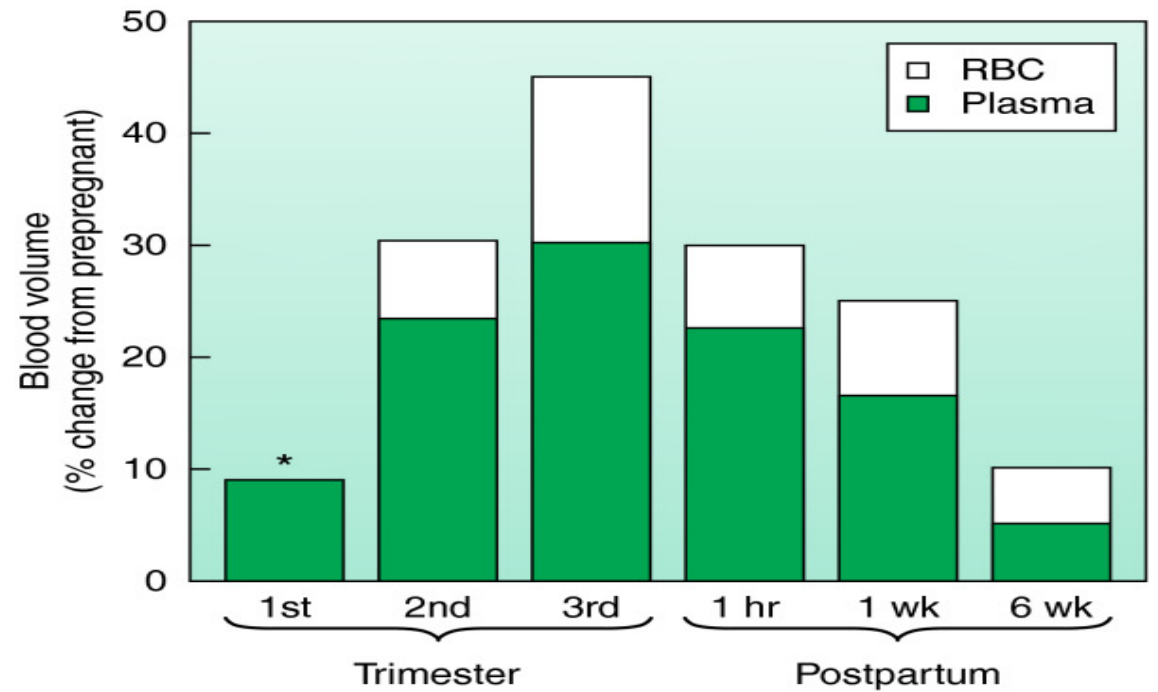
# Hjärtproblem vid graviditet, exempelvis

- Medfödda hjärtfel
- Förvärvade hjärtfel
- Graviditetskomplikationer som förvärrar ett lindrigt hjärtproblem
- Hjärtsjukdom som demaskeras av graviditet
- Rytmproblem

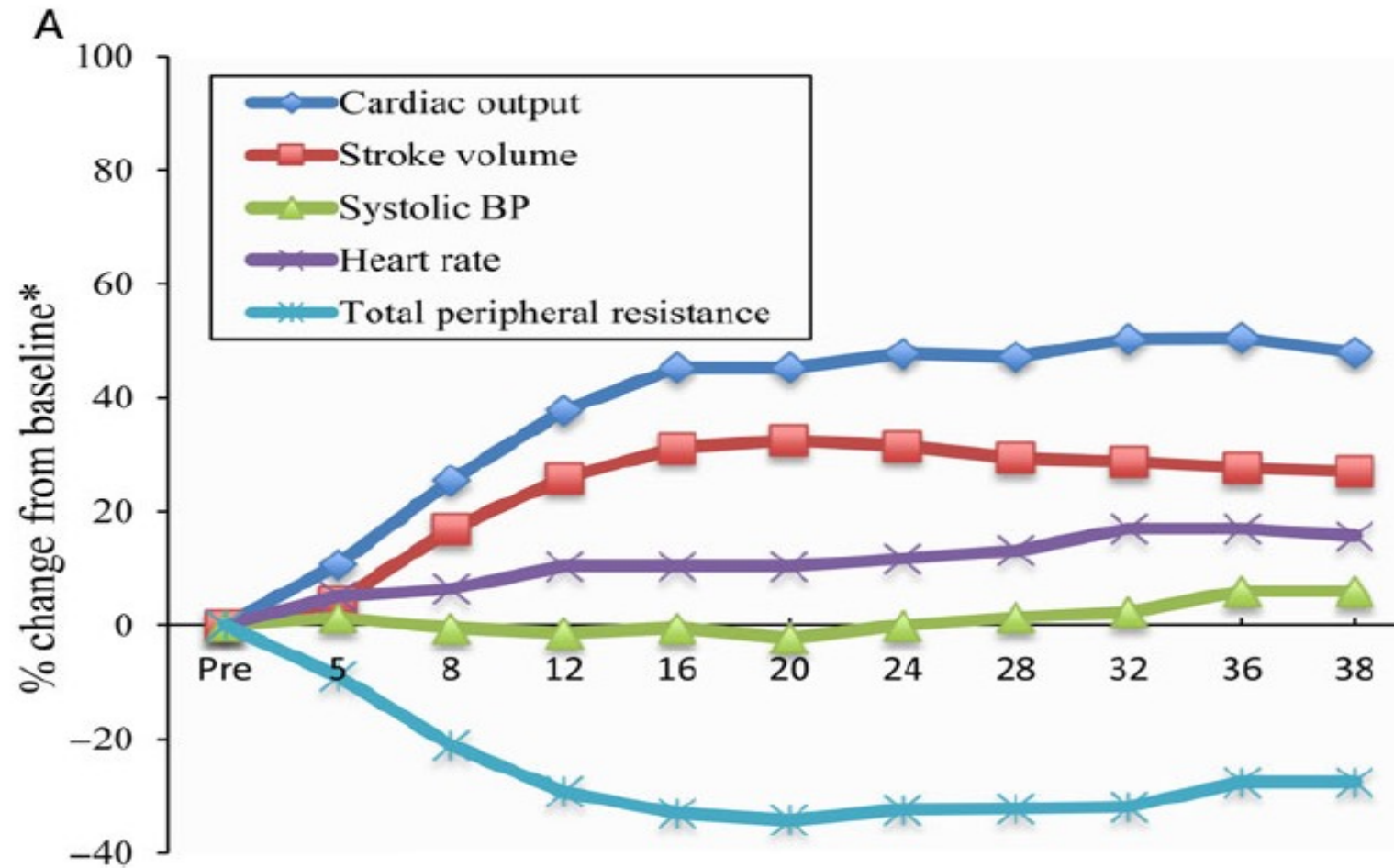


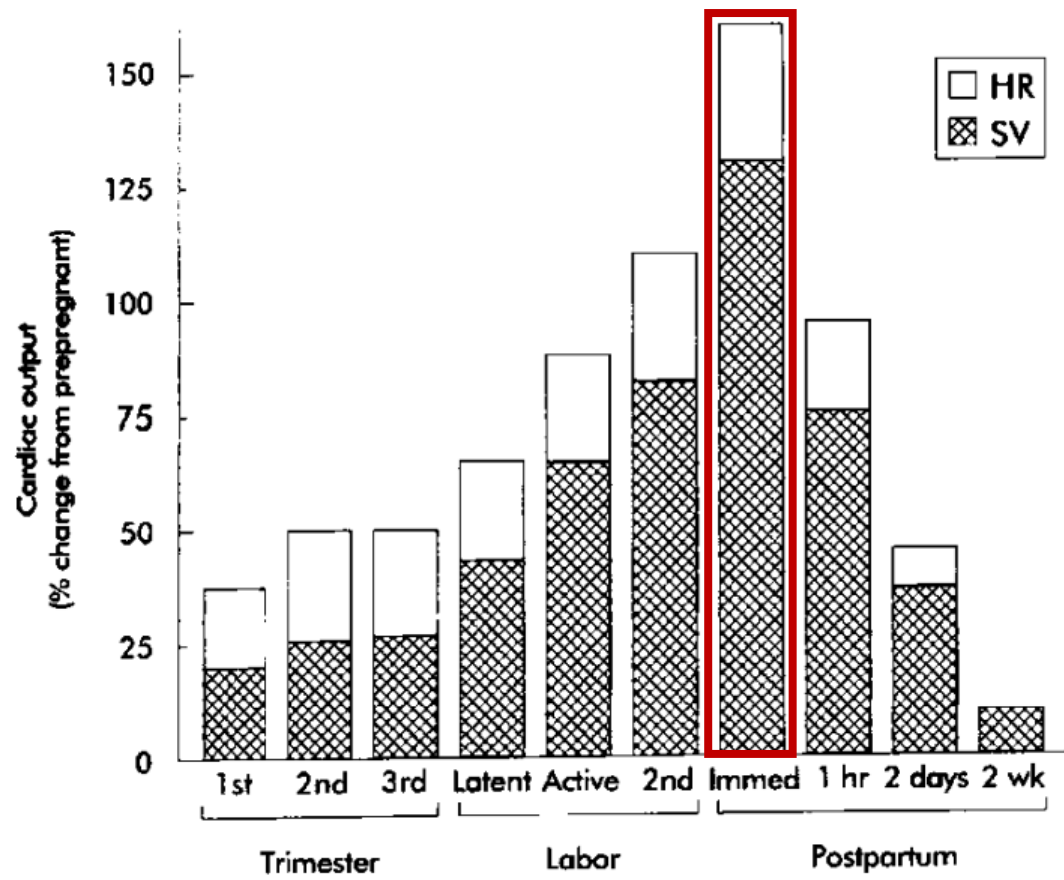
# Graviditetsomställningar

- Ökad blodvolym och hemodilution
- Ökad njurfiltration
- Ökad ventilation
- Sänkt tarm-motilitet
- Tromboembolism

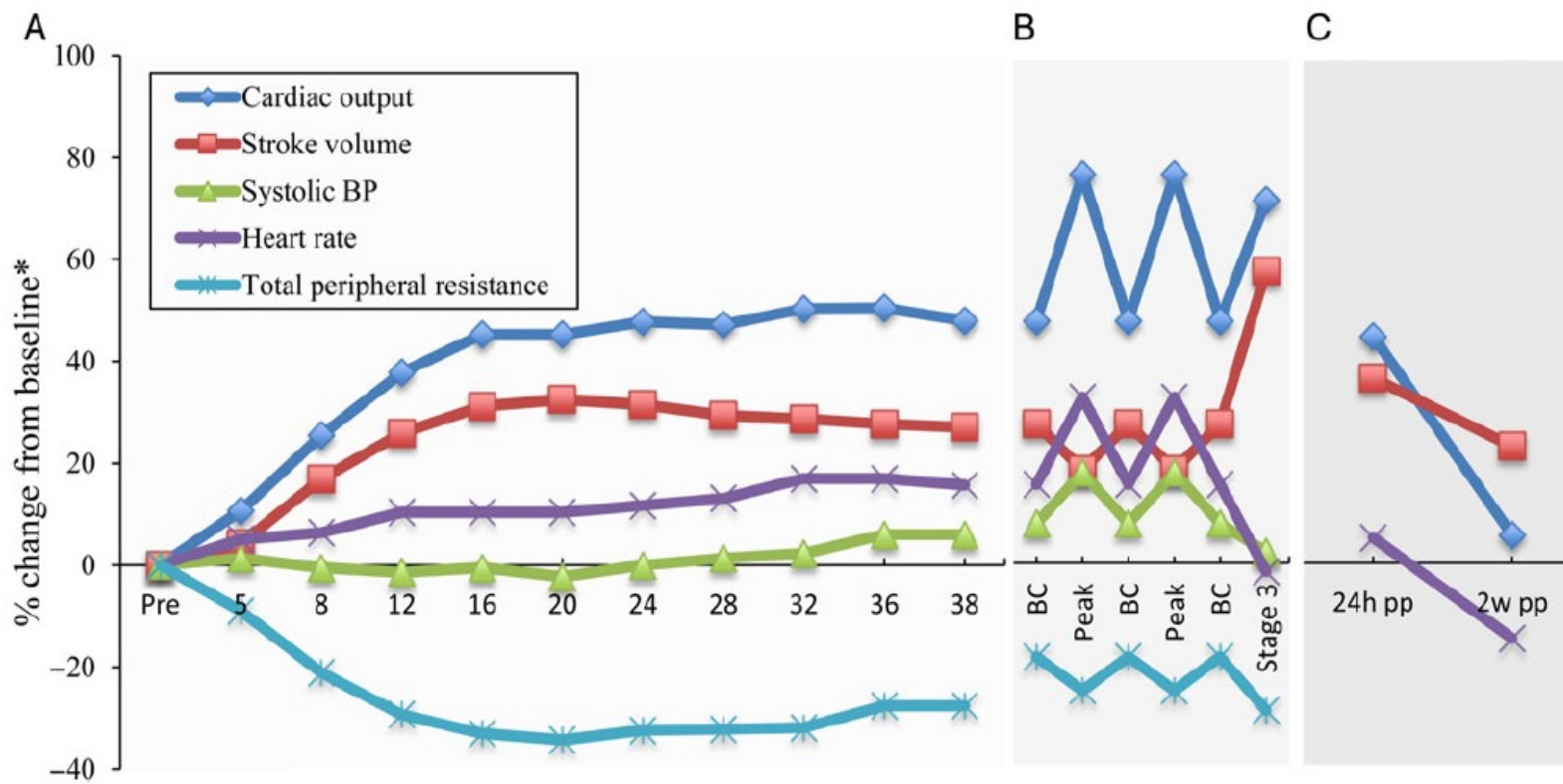


# Kardiovaskulära förändringar vid graviditet





Bonica, JJ. Principles and Practice of Obstetric Analgesia and Anesthesia, 2nd ed, Williams & Wilkins, 1994:62



**Figure 2** Haemodynamic changes during pregnancy, peripartum, and postpartum. (A) Pregnancy (weeks of gestation). Modified from Robson *et al.*<sup>12</sup> (B) Peripartum. Modified from: Adams *et al.*<sup>13</sup> BC, between contractions; Peak, at the peak of contraction; Stage 3, at the time of uterine contraction. (C) Postpartum. Modified from Robson *et al.*<sup>14,15</sup> 24 h pp, 24 h postpartum; 2w pp, 2 weeks postpartum. \*For cohorts in (B) and (C), relative changes from baseline were compared with the baseline values of the cohort from (A).

$$U = R \times I$$

Trycket = resistensen x flödet



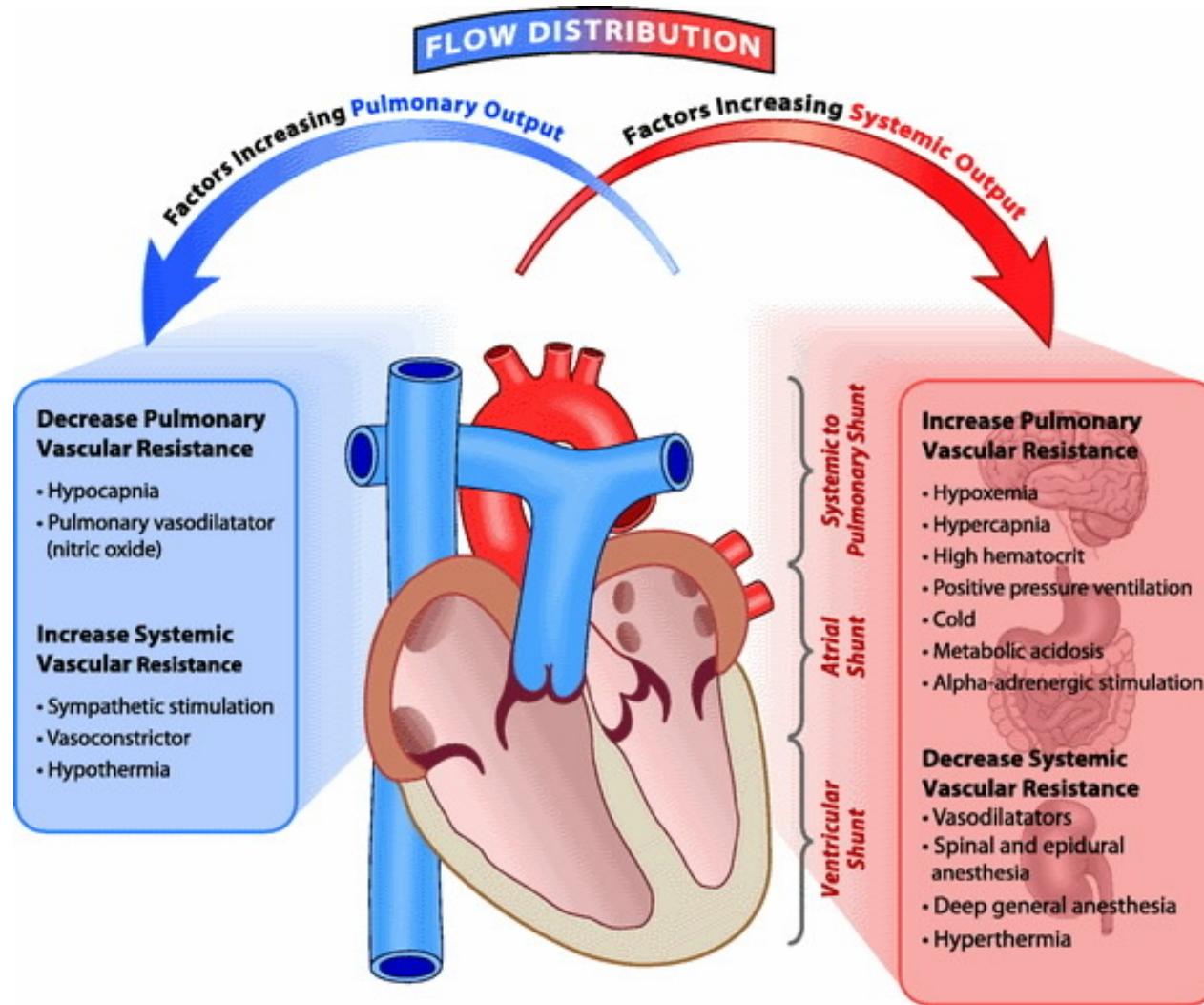
# Skall jag ge medicinen trots att blodtrycket är så lågt?

- Ohms lag;  $U=RxI$ , dvs  $BT=RxI$ , dvs  $BT=SVRxCO$
- Svaret ligger i sängen!
- Feber
- Sepsis
- Hjärtsvikt
- Chock
- Kissar och är glad



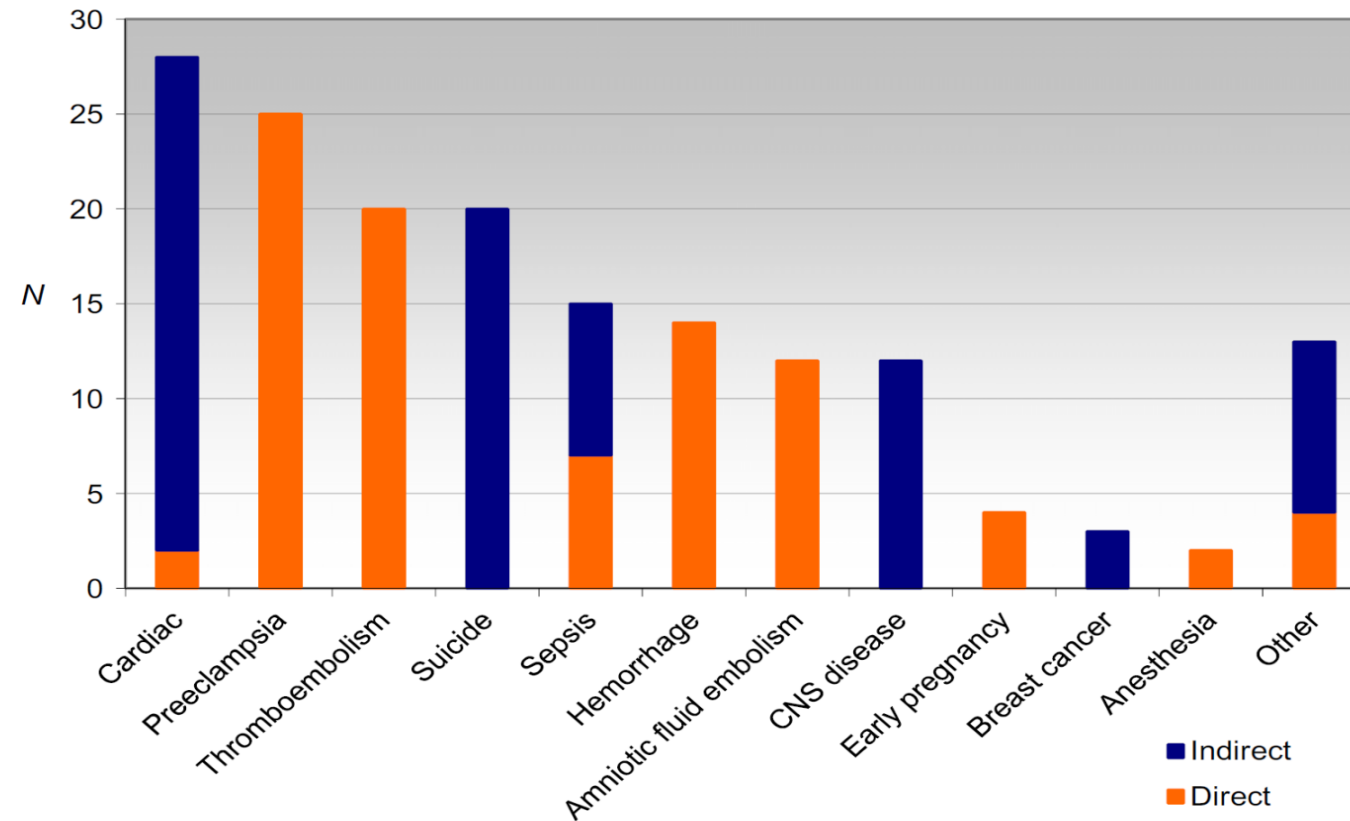


Viktigt att ha hemodynamiken klar för sig innan man behandlar, vad begränsar, vad kan jag påverka?



# Mödrarmortalitet Norden 2005-2013

## 7,2/100 000 graviditeter



**Figure 1.** Causes of maternal deaths ( $n = 168$ ) in the Nordic countries, 2005–13.

# ”Känt” hjärtfel

- Medfött; en mängd olika typer av hjärtfel
- Klaffsjukdom; medfödd/rheumatisk feber
- Hypertrof cardiomyopati (hjärtmuskelförtjockning)
- Dilaterad cardiomyopati (vänsterkammervidgning)
- Arytmi

**Dvs möjlighet att ge prekonceptionell rådgivning, göra upp en plan i god tid**





ESC

European Society  
of Cardiology

European Heart Journal (2018) 39, 3165–3241  
doi:10.1093/eurheartj/ehy340

ESC GUIDELINES

## 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy

- Allmänt (rådgivning, förlossningssätt, preventivmedel)
- Medfödda hjärtfel och PAH
- Aortasjukdomar
- Klaffsjukdomar
- Kranskärlsjukdomar
- Kardiomyopatier
- Arytmier
- Hypertoni
- Venös tromboembolism
- Mediciner vid graviditet och amning

# Riskbedömning

**Table 3** Modified World Health Organization classification of maternal cardiovascular risk

	mWHO I	mWHO II	mWHO II-III	mWHO III	mWHO IV
<b>Risk</b>	No detectable increased risk of maternal mortality and no/mild increased risk in morbidity	Small increased risk of maternal mortality or moderate increase in morbidity	Intermediate increased risk of maternal mortality or moderate to severe increase in morbidity	Significantly increased risk of maternal mortality or severe morbidity	Extremely high risk of maternal mortality or severe morbidity
<b>Maternal cardiac event rate</b>	2.5–5%	5.7–10.5%	10–19%	19–27%	40–100%

# mWHO II-III

- Lätt nedsatt kammarfunktion (EF >45%)
- Hypertrof cardiomyopati
- Klaffsjukdom (lindrig mitralstenos, måttlig aortastenos)
- Marfan och annan kärlsjukdom utan aortadilatation
- Aorta <45 mm hos bicuspid aortaklaffsjd
- Åtgärdad coarctation
- Atrioventrikulär septumdefect



# mWHO III

- Måttligt sänkt kammarfunktion (EF 30–45%), eller systemisk högerkammare
- Klaffsjukdom (måttlig mitralstenos, tät asymtomatisk aortastenos)
- Tidigare peripartumcardiomyopati
- Mekanisk klaff
- Fontancirkulation ("enkammarhjärta")
- Måttlig aortadilatation
- Ventrikeltakycardi

# mWHO IV

## Rekommendation att avstå graviditet

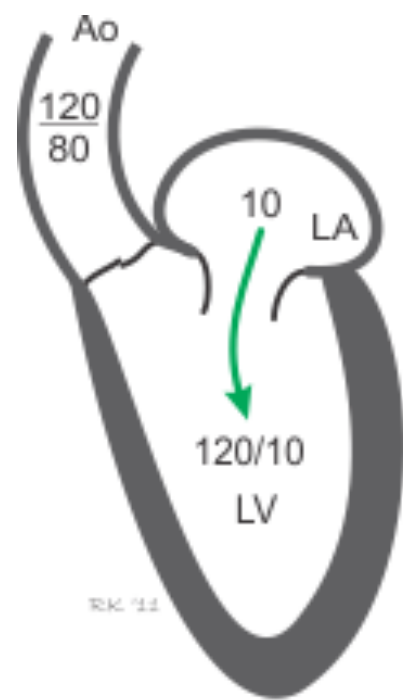
- Pulmonell arteriell hypertension/Eisenmenger
- Systemkammarsvikt (EF <30%)
- Tidigare peripartumcardiomyopati med kvarstående påverkad kammarfunktion
- Klaffsjukdom (tät mitralstenos, tät symtomatisk aortastenosis)
- Aortiadilatation (>45 mm för Marfan syndrom, Turner syndrom ASI >25 mm/m<sup>2</sup>)
- Vaskulär Ehlers–Danlos
- Tät (re)coarctation
- Fontancirkulation med komplikation



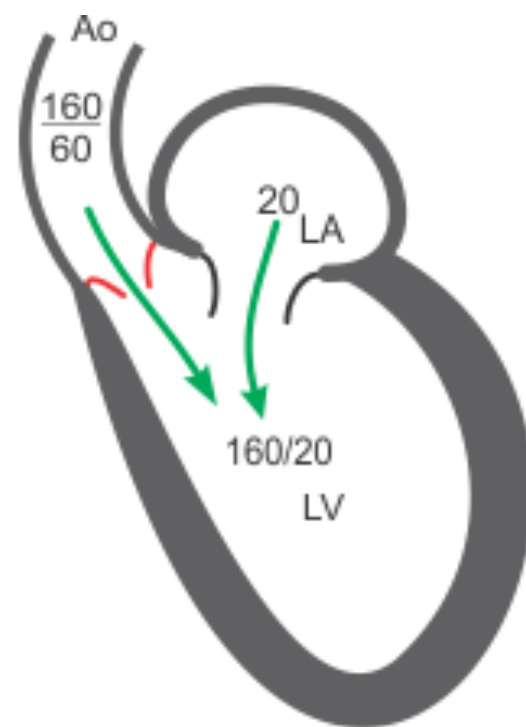
# Multidisciplinär konferens

- Var, när och hur ska hon förlösas och eftervårdas
- Monitorering; invasiv, rytm, vätskebalans, blödningskontroll
- Anestesi
- Obstetrik
- Vad kan vi ge om....arytmi, högt/lågt BT,blödning
- Plan tillgänglig för alla dygnet om

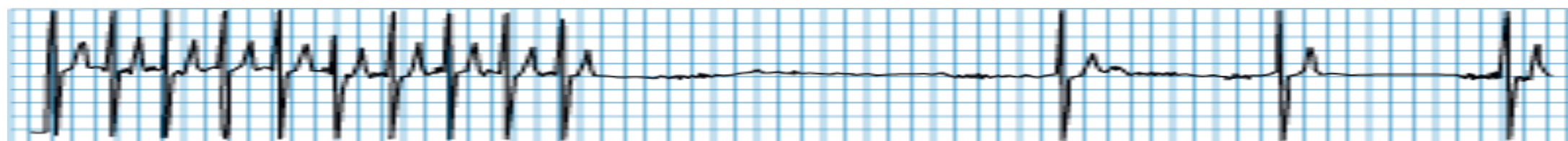




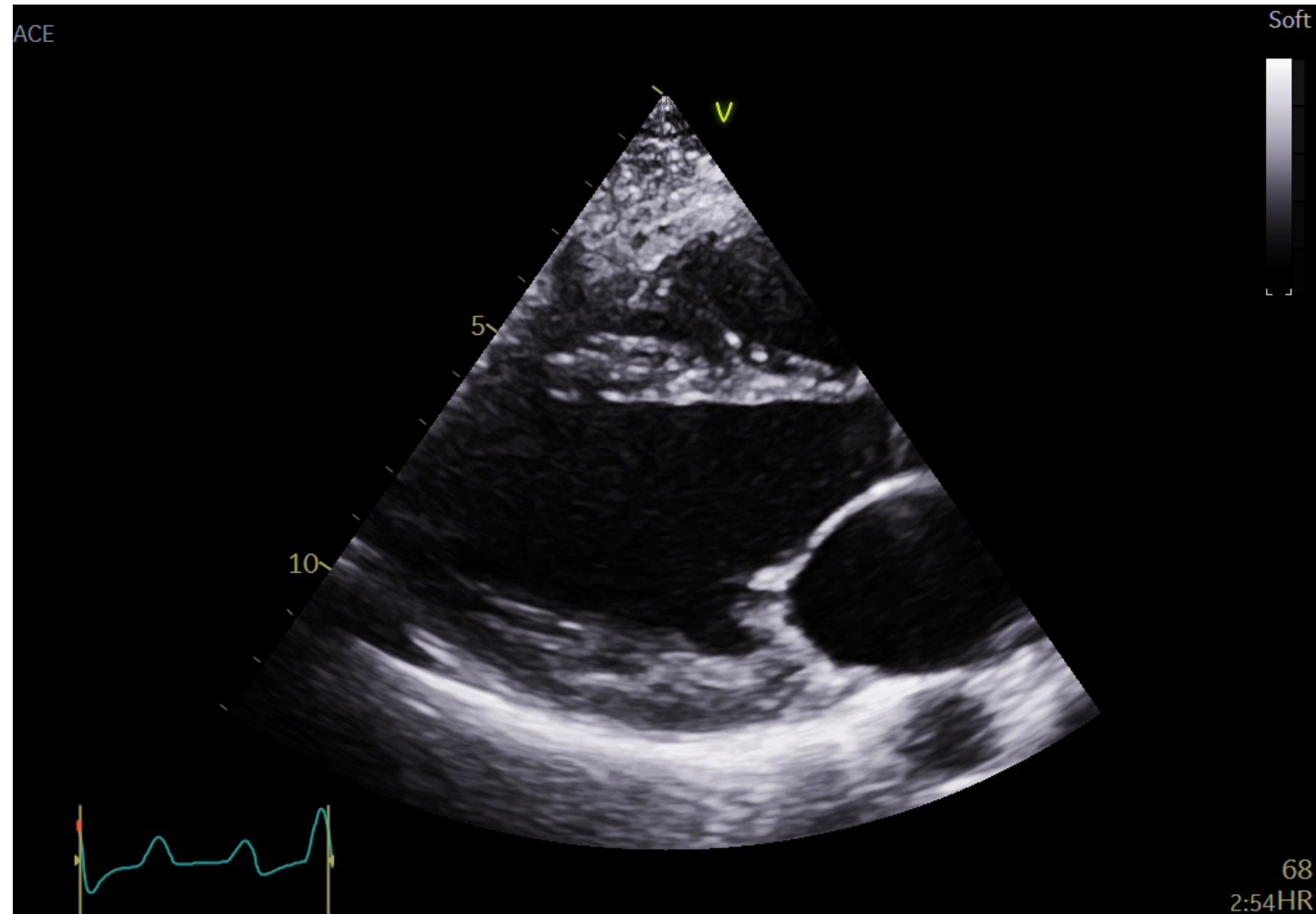
Normal



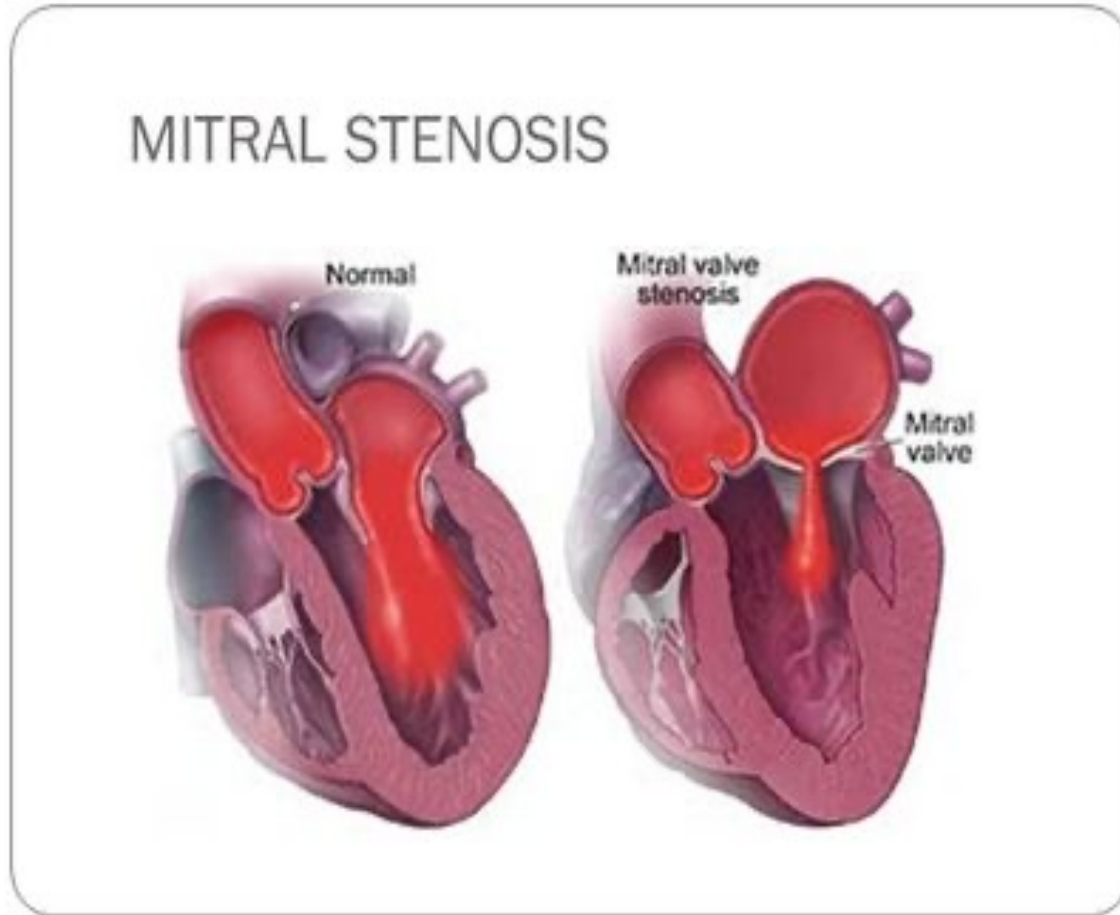
Aortic Regurgitation



# Mitralstenos

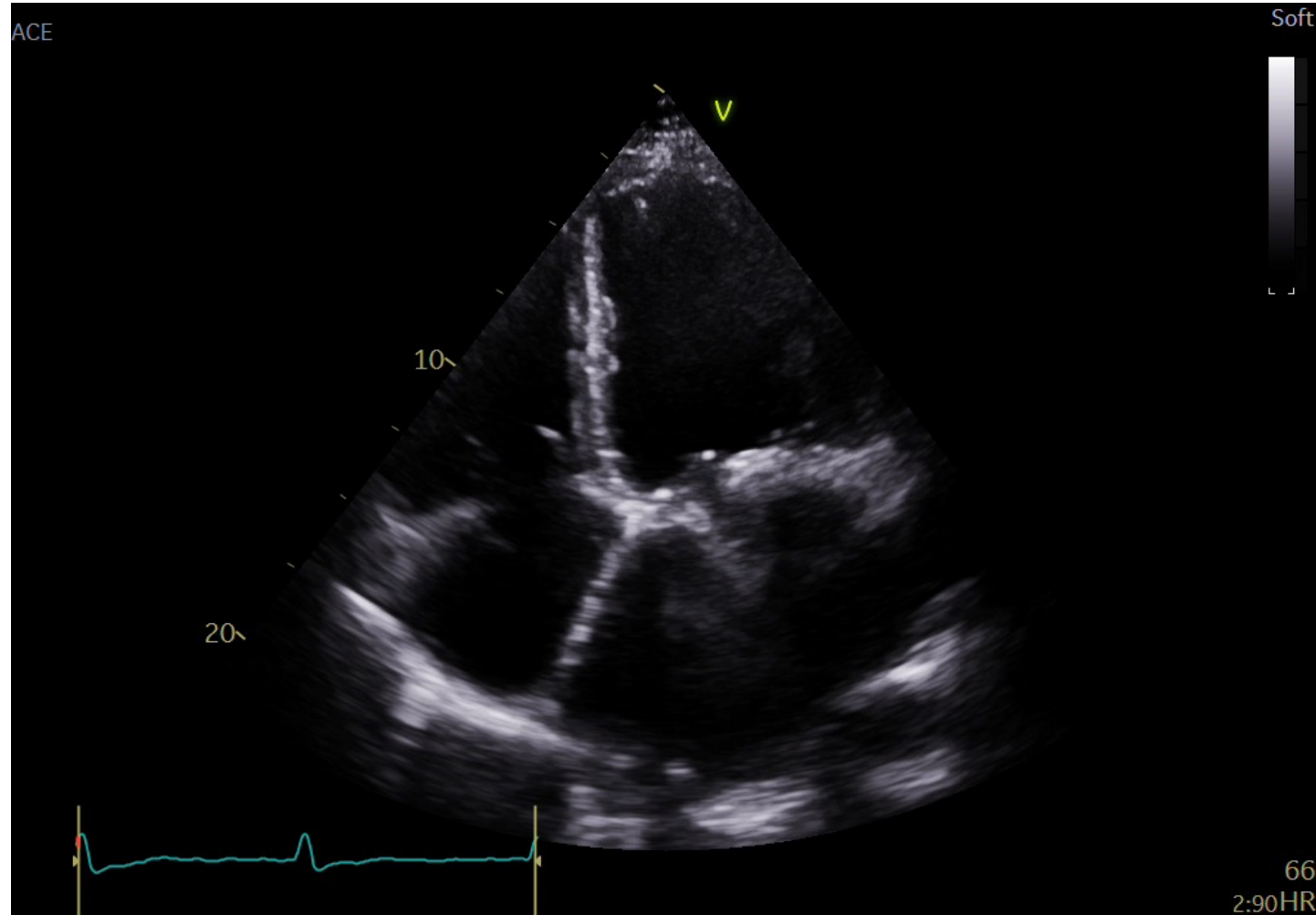


# Vad kan man tänka på här?



- Hjärtfrekvens
- Ökad volym
- Vä förmaksförstoring
- Förmaksflimmer
- Tromboembolism

# Mekanisk mitralprotes



## Fall (mWHO III)

Bicuspid aortaklaff följd sedan barndomen

Tät aortastenosis i bicuspid klaff (89/40 mmHg)

Arb-EKG utmärkt (190 W, BT 155 mmHg)

Asymtomatisk

Guidelines klaffsjd: Ej op-indikation (nedsatt ejektionsfraktion, arb-EKG med symtom/BT-fall, gradient > 120 mmHg).

Guidelines graviditet: mWHO III (hög risk)

Råd?

.....forts

Välmående under graviditeten.

Vaginal förlossning.

Uppkopplad telemetri, noggrann vätskebalans, artärnål.

EDA ("försiktig"), oxytocin värkstimulering ("försiktig").

Prostifenem, Methergin blödningsprofylax, blödde 600 ml.

Flicka v 38, 3220 g, bra APGAR. Mamma välmående.

## Fall mWHO III

- 22 årig kvinna. Barnönskan.
- Född med valvulär aortastenos. Ballongdilaterad vid 11 års ålder (planerat klaffbyte men femoralisdissektion, misstänkt kärlpatologi som behöver utredning).
- Genetisk utredning utan fynd (vEDS, Marfan)
- Op vid 13 åå med compositgraft i aorta (St Jude 21).
- Waran med coagucheck, 6,5-7 mg/dag.
- Ultraljud med bra vänsterkammarmfunktion. Gradient över mekanisk aortaprotos 23/14 mmHg.
- Helt välmående, inga kardiella besvär.
- Råd?



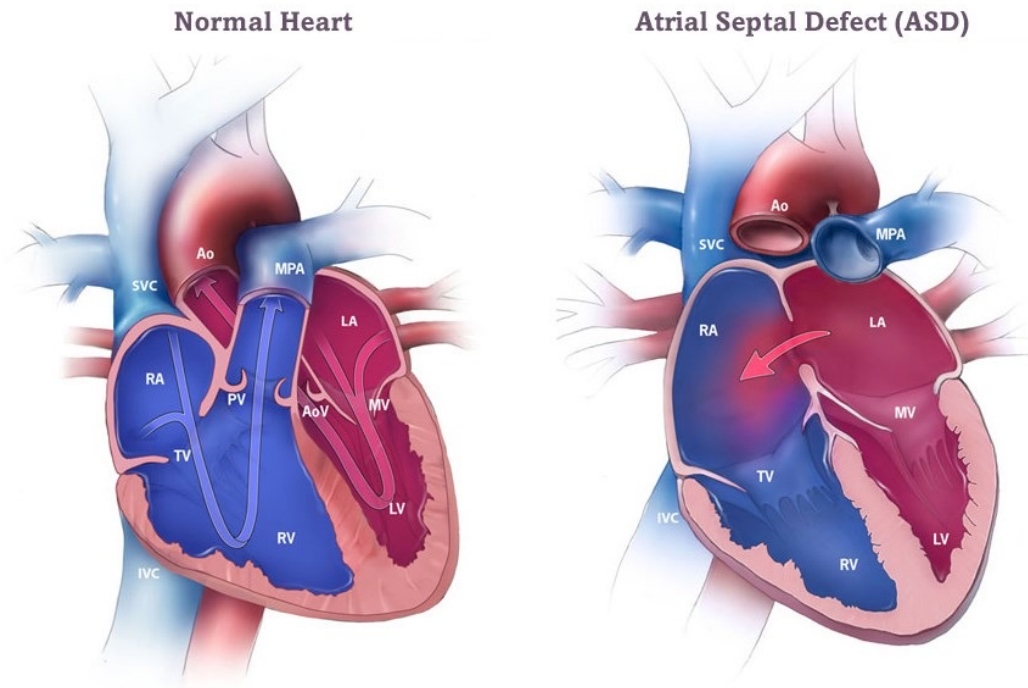
# Mekanisk klaff, ROPAC-registret

- 58% okomplicerad graviditet och förlossning (79% för biol. och icke-klaff)
- Mödradödlighet 1,4%. (0,2% för icke klaffopererade i registret)
- 10 st (4,7%) klafftrombos, ffa de med heparin.
- Blödning 23% (5% icke klaffop.)
- Waran 1:a trimester 28% missfall (9% av de på heparin)

## Fall mWHO III forts

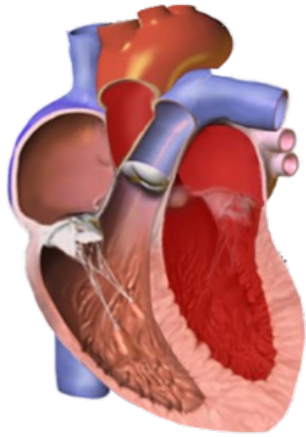
- Ringer vid 23 åå och är gravid v 5.
- Ultraljud v 5 med gradient 40/21 mmHg (23/14 före). Välmående. Complicance.
- Plan: Fragmin med koll varje vecka av faktor Xa (1.0-1.2) och v 14 övergång till Waran.
- Ultraljud varje månad. V 20 gradient 44/27 till som mest 47/28 mmHg v 33.
- Placentablödning v 20.
- Planeras vaginal förlossning v 38 med Waran utsatt sedan v 36
- Barnet i säte. Avstår vändningsförsök.
- Okomplicerat kejsarsnitt, sövd för att slippa pausa Fragmin vid EDA. Fragmin några veckor, därefter åter Waran.

# ....att tänka på här?

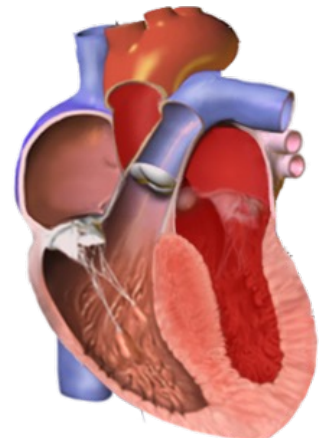


- Sänkt preload (blödning) ökar vä-hö shunt
- Sepsis med sänkt perifer resistens hö-vä shunt (cyanos).
- Stora förmak, förmaksflimmer.
- Tromboembolism hö-vä

....och här?



Normal



Hypertrophic

- Minskad kammarekavitet, övervätskning?
- Dålig diastologi, behöver preload.
- Förlänga diastole med betablockad
- Risk ventrikulära arytmier.

# Några saker speciella för GUCH/ACHD

- Om pat har ärr under armhålan ska man inte sätta artärnål eller ta blodtryck i den armen. (använt armartär som kärlmaterial i samband med hjärtoperation)
- Cyanotiska hjärtfel pga shunt har risk för att luftbubblor via infarter går från ven till artär.
- Vätskebalans viktig vid t ex förmakseptumdefekt, hypertrof cardiomyopati, enkammarhjärta och systemkammersvikt.

# ”Okänt” hjärtfel

- Peripartumcardiomyopati
- Aortadissektion
- Coronarsjukdom/dissektion
- Demaskering av underliggande okänd hjärtsjukdom

**Dvs planering inte gjord, patient inte informerad, bråttom**



# Bröstsmärtor



- Anamnes (riskfaktor ateroskleros, känd kärlsjuka (Marfan, Turner, vEDS, hereditet))
- EKG (diskreta T-vågsförändringar lateralt kan vara normalt)
- TNI (ska vara normalt)
- Gravid eller förlöst?
- Stabil?
- Diff-diagnoser: dissektion i aorta eller kranskärl, aterosklerotisk kranskärlsjuka, embolisering av venös tromb via PFO till kranskärl), reflux, muskuloskelettalt.
- CT aorta får göras. Kranskärlsdissektion kan inte uteslutas på CT. Actilyse passerar inte placenta.
- ST-lyft eller instabil till PCI, stabil konservativ behandling.

# Sandra 30 år

- Frisk, överviktig kvinna, icke-rökare, gravid v 36.
- Plötslig brsm i vila, upp mot käkar och vän arm någon timme.
- TNI förhöjt med dynamik. Inkomst-EKG ua, sen T-neg anteriort.
- UCG: apikal akinesi, EF 45%.
- CT thorax: ingen LE, ingen aortadissektion

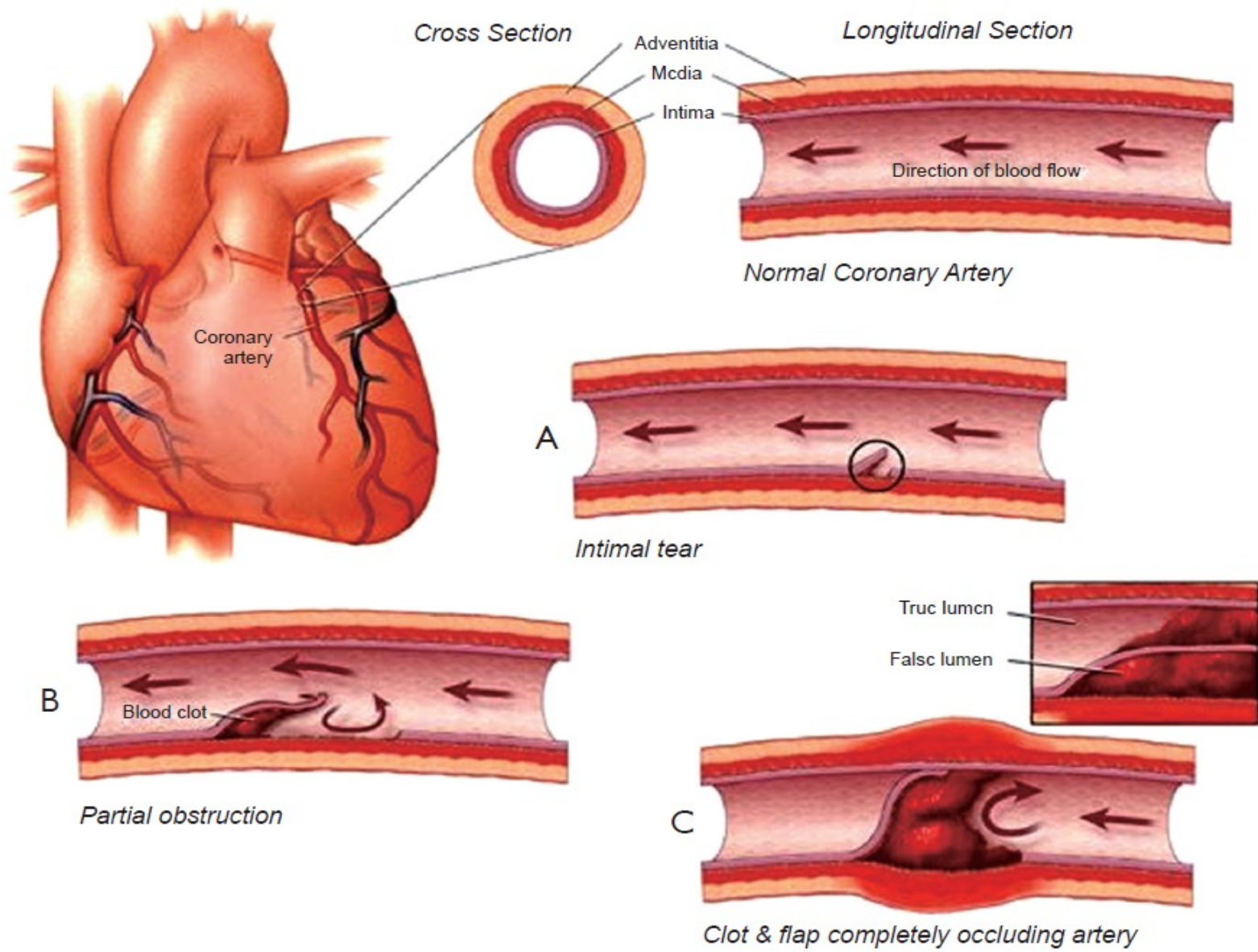


# Sandra

- Hjärtinfarkt, NSTEMI. UCG EF 30-40%.
- Betablockad, Trombyl, Fragmin.
- Koronarangio?
- CT koronarer?
- Diagnos?
- CT utan synlig ocklusion, flödesmätning bra.

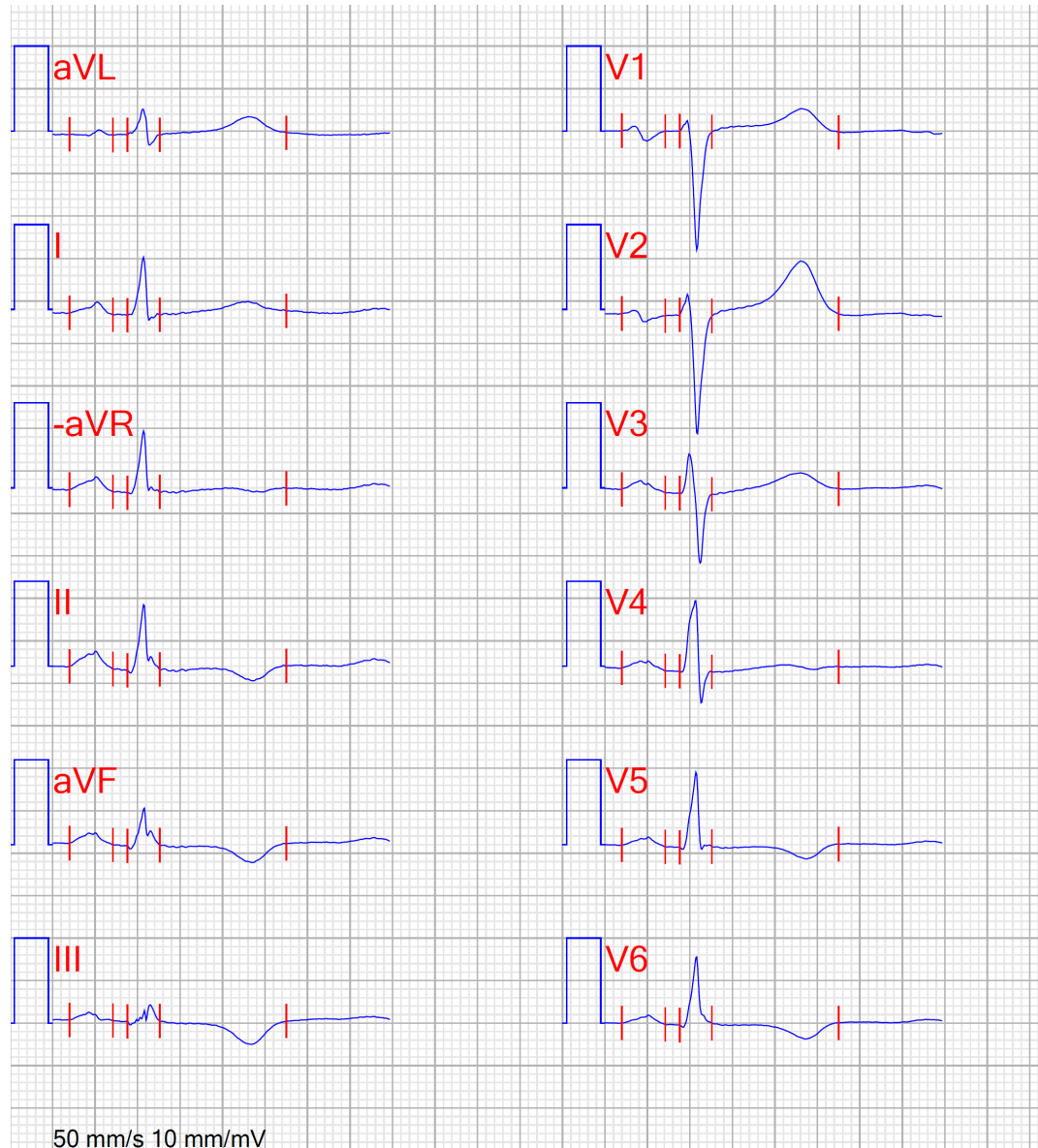
# Sandra

- Stabil. UCG EF 50-55%
- LAD-dissektion eller emboli i kranskärl.
- Fostret ua
- Nyligen genomgången infarkt, undvika kirurgi.
- Plan: vaginal, EDA, telemetri. Om brsm PCI/thorax.
- Verklighet: v 40 värkar vattenavgång, akut sectio värkrubbning.  
Inga brsm. Födelsevikt 3200g.
- Utredning med angio ville pat inte, återhämtad.



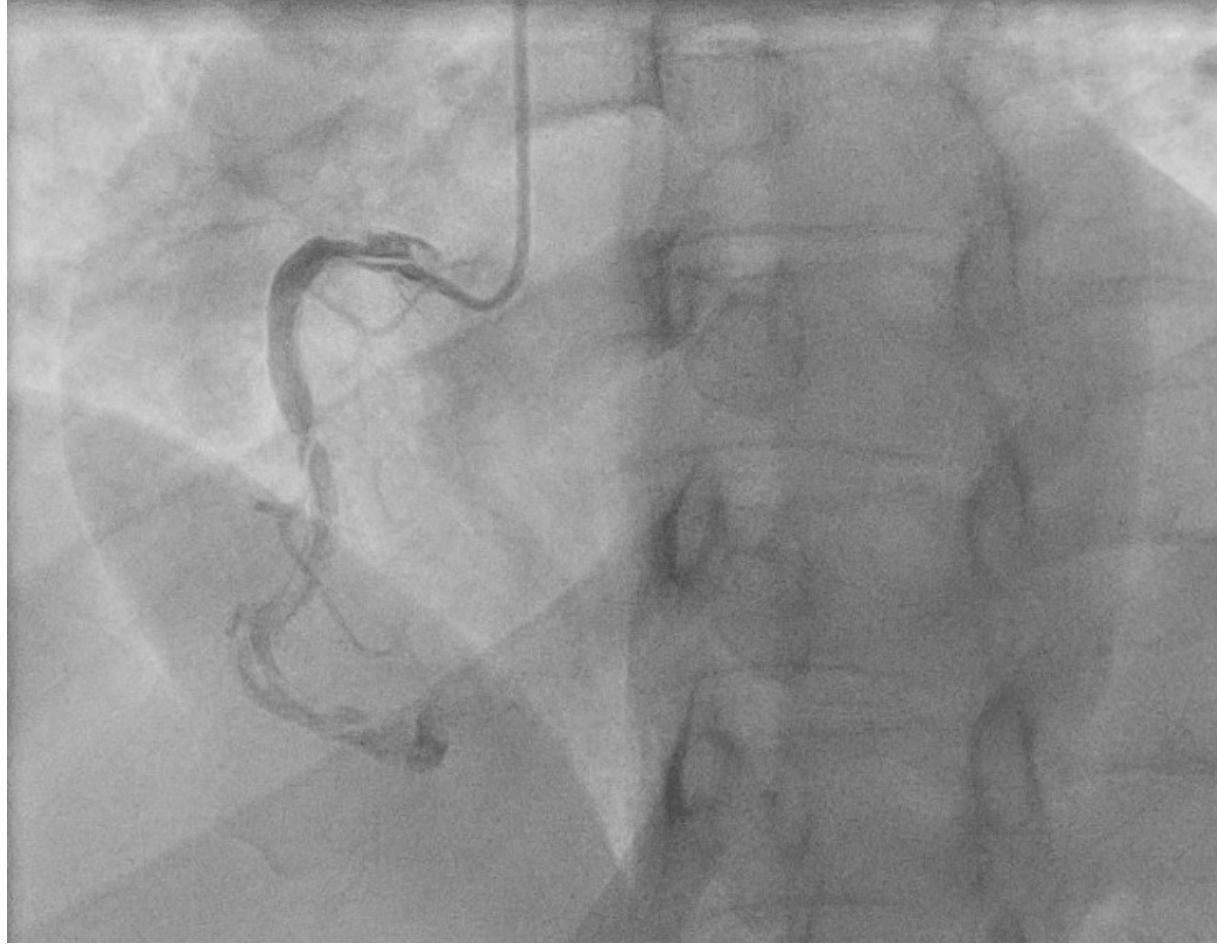
## Fall bröstsmärtor

- 39-årig kvinna, frisk och medicinfri. Två förlossningar, den senaste för 15 dgr sedan.
- Akut debut av central brännande brsm, bak mot ryggen och vä arm VAS 10, nu bättre på akuten. Ngt värre vid djupa andetag men inte uppenbar andningskorrelation.
- AT ngt smärtpåverkad, anger VAS 3, kallsvettig. Inga blåsljud, HF 84. BT 144/87. Pox 99%. EKG frekventa VES initialt, svårbedömt men inga ST-lyft.
- Nytt EKG:



forts

- TNI 100-1700. CT thorax utan LE eller aortadissektion.
- Cor-ai: Dissektion i mellersta LAD, i obtus och misstänkt i höger. Får iatrogen dissektion i höger. Konservativt behandlad (metoprolol, imdur, arixtra, trombyl, ramipril, rosuvastatin).
- UCG: EF 40-50%, 3 mån senare 50-60%.



# Dyspné



- Anamnes: gradvis/plötslig, känd lungsjuka/infektioner i omgivningen
- Status: rassel, blåsljud, BT
- Lab: NTpro-BNP ska vara väl under 3-400 (men kan vara förhöjt vid njursvikt, sepsis, lungemboli, kraftigt förhöjt blodtryck, dvs leta orsak)
- UCG om möjligt
- Diff-diagnoser: Lungemboli, BT-utlöst lungödem (preeclampsi), tidigare okänd hjärtsjukdom som demaskerats, peripartum-cardiomyopati, infektion, "normalt"



# Noomi 29 år

- Född utomlands, sedan 10 år bott i Sverige. Alltid dålig kondition. Icke rökare.
- Bradycardi upptäckt första trimester. AV-block III konstaterat. Fick pacemaker andra trimester.
- Tilltagande vä-kammardilatation och grav hjärtsvikt (EF 15%), ventrikeltakycardier.
- Hjärtsviktsmediciner på HIA.

# Noomi forts

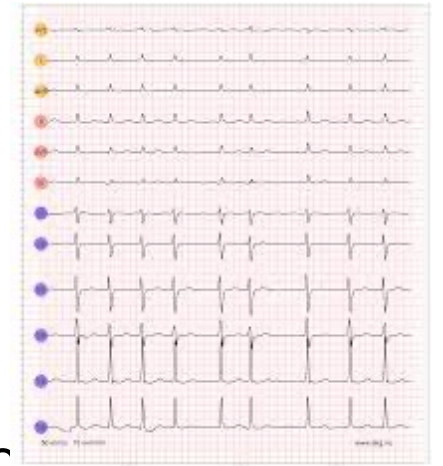
- Förlöst v 30; sectio med spinal, på thoraxop med beredskap för hjärtlungmaskin, vikt 1600.
- Avancerad hjärtsviktsbehandling på thorax-IVA
- Biventrikulär kammarassist-device, hjärttransplantation.
- Kongenitalt AV III? Underliggande dilaterad kardiomyopati som demaskerats av graviditet? Pacemaker-orsakad hjärtsvikt?

# Rytmproblem

- Korta supraventrikulära arytmier vanligt, (hormonellt? volymsbelastning?).  
Förmaksflimmer/ihållande takykardier ovanligt, sök förklaring.
- Klaffsjukdomar, medfödda hjärtfel (ärr efter kirurgi/hemodynamik)
- Mitralprolaps, mitral annular disjunction, LQTS, Fallots tetrad, hypertrof cardiomyopati t ex risk för ventrikulära arytmier.

# Arytmi

- Behandla som hos icke-gravid
- Fostrets cirkulation är beroende av mammans cirkulation
- Betablockad kan ges (undvik Cordarone)
- Adenosin kan ges
- Man kan elkonvertera
- Pacemaker kan behöva justeras
- SVES och korta SVT är normalt, ventrikulära arytmier är inte normalt



# När sker oftast hjärtkomplikationerna?

- Hjärtsvikt: v10-25 om tidigare okänd mitralstenos t ex. Annars mot slutet av graviditeten, dygnen efter förlossning och 5-6 mån postpartum (peripartumcardiomyopati).
- Arytmier: mot slutet, gravvecka 25 och framåt.
- Dissektion i kranskärl eller aorta: mot slutet eller inom ett par månader efter förlossning.
- Tromboembolism: ffa inom 6 v postpartum
- Mortalitet: 1 dag till 6 v postpartum

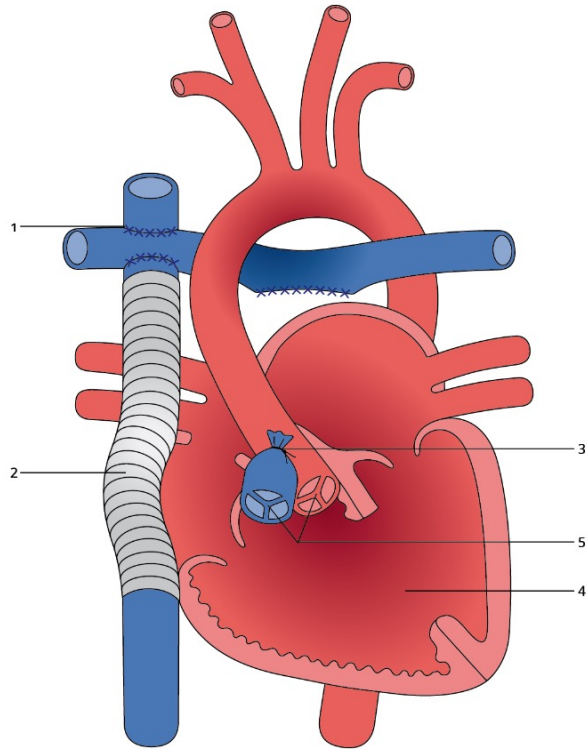
# Sammanfattningsvis

- Låg absolut risk vid medfött hjärtfel för allvarlig komplikation vid graviditet (men förhöjd jämfört med hjärtfriska).
- Riskvärdering
- Uppmärksamhet på hjärtsymtom hos tidigare frisk.
- Tänk hemodynamiskt.
- Samarbete!



**SAHLGRENKA  
UNIVERSITETSSJUKHUSET  
VGR**

.....och här?



- Total cavopulmonell connection (TCPC)/ Fontancirkulation.
- Preloadberoende (blödning)
- Kräver låg lungkärlsresistens (andningshinder/CPAP)
- Snabbt påverkade av F-flimmerelkonvertera tidigt.