

Angeborene Herzkrankheiten und Schwangerschaft

Relevantes für die Praxis

Die Zahl Erwachsener mit angeborenem Herzfehler (AHF) ist in den letzten 30 Jahren stetig gewachsen und dadurch auch die Zahl möglicher Mütter mit einem korrigierten Herzfehler. In 10 bis 15% aller Schwangerschaften betroffener Frauen treten kardiale Komplikationen auf. Die Schwangerschaftsbetreuung bei AHF erfordert eine enge Zusammenarbeit zwischen dem Geburtshelfer und dem Kardiologen. Spezifische Kenntnisse über den Herzfehler und die zu erwartenden Auswirkungen einer Schwangerschaft sind unabdingbar.

MARKUS SCHWERZMANN, LUIGI RAIÒ

Angeborene Herzfehler (AHF) sind die häufigsten Geburtsdefekte und finden sich in 0,8% aller Lebendgeburten (1). Dank medizinischer Fortschritte in den letzten Jahrzehnten erreichen mittlerweile über 90% aller Kinder mit AHF das Erwachsenenalter (2). Für die Schweiz bedeutet dies, dass mittlerweile 15 000 bis 20 000 ehemalige Kinder mit AHF das Erwachsenenalter erreicht haben. Ihre Zahl wird in den nächsten 20 bis 30 Jahren weiterhin stetig wachsen. Trotz aller Erfolge darf nicht vergessen gehen, dass mehr als die Hälfte dieser Erwachsenen in Zukunft weitere kardiale Eingriffe benötigen wird und einem erhöhten Risiko für Arrhythmien, Herzinsuffizienz und Tod ausgesetzt ist.

In Analogie zur Kinderkardiologie widmen sich heutzutage speziell ausgebildete GUCH-Kardiologen der Betreuung Erwachsener mit AHF. GUCH steht als Akronym für «Grown-Up Congenital Heart Disease». GUCH-Kardiologen sind wie Kinderkardiologen mit der Physiologie des Herzfehlers, der möglichen Korrekturingriffe und den zu erwartenden Langzeitkomplikationen vertraut, decken aber zusätzlich die kardialen Aspekte der typischen «altersbedingten» gesundheitlichen Veränderungen ab. GUCH-Kardiologen sind die herzspezifischen Aspekte der Beratung und Betreuung von Patientinnen mit AHF während der Schwangerschaft bekannt. Derzeit etablierte GUCH-Programme in der Schweiz finden sich unter <http://www.sgk-watch.ch>.

Herausforderung Schwangerschaft bei AHF

Eine Schwangerschaft stellt für Herzfehlerpatientinnen eine zusätzliche Belastung dar. In Grossbritannien wa-

ren in den Jahren 2006 bis 2008 kardiale Gründe die häufigste indirekte Ursache mütterlicher Todesfälle; und AHF spielten dabei eine wichtige Rolle (3). Diese Entwicklung könnte sich in den kommenden Jahren aufgrund der steigenden Anzahl von Müttern mit AHF akzentuieren. Geburtshelfer und Gynäkologen sollten sich der möglichen Komplikationen während einer Schwangerschaft bewusst sein und eine adäquate Versorgung sicherstellen können (4).

Präkonzeptionelle Beratung

Diskussionen über Familienplanung und Verhütung sollten bereits bei Adoleszenten mit AHF ihren Anfang nehmen, um ungewollte oder potenziell gefährliche Schwangerschaften so weit wie möglich zu verhindern. Diese Aufgabe obliegt den Kinder- oder GUCH-Kardiologen wie auch involvierten Frauenärzten. Dabei gilt es, verschiedene Punkte zu berücksichtigen (siehe *Tabelle 1*). Ziel dieser Beratung ist es, GUCH-Patientinnen zu einer informierten Entscheidung zu verhelfen, ob sie die Risiken einer zukünftigen Schwangerschaft in Kauf nehmen möchten oder nicht. Tatsache ist, dass sich zurzeit nur rund die Hälfte aller GUCH-Patientinnen erinnern, von ihren behandelnden Ärzten (ob Geburtshelfer oder Kardiologe) Informationen über allfällige Auswirkungen und Risiken einer Schwangerschaft auf ihre Gesundheit erhalten zu haben (5, 6). Es ist wichtig, dass sich in diesen Gesprächen die Sichtweise des Geburtshelfers und die des behandelnden Kardiologen ergänzen.

Mütterliche Risikoabschätzung

In prospektiven Studien wurde gezeigt, dass bei einer Schwangerschaft von Frauen mit Herzerkran-

kungen in durchschnittlich 10 bis 15% mit kardialen Komplikationen zu rechnen ist, wobei die Wahrscheinlichkeit je nach Herzfehler bei 5 bis 20% liegen kann (7, 8). Die häufigsten Komplikationen sind:

- Arrhythmien
- Herzinsuffizienz
- zerebrovaskulärer Insult oder anderweitige embolische Komplikationen
- Endokarditis
- Herzinfarkt
- Tod – kardial oder nicht kardial bedingt.

Die Komplikationsrate ist nicht nur vom Typ des Herzfehlers, sondern auch von der individuellen Leistungsfähigkeit der GUCH-Patientin vor der Schwangerschaft abhängig. Eine Risikoabschätzung beruht in der Regel als Erstes auf der Anwendung eines globalen Risikoscores, der in einem zweiten Schritt durch Herzfehler-spezifische Risiken ergänzt wird. Ein oft verwendeter Risikoscore ist der CARPREG-Score (= CARdiac disease in PREGnancy), der folgende Prädiktoren verwendet (7):

- eingeschränkte Leistungsfähigkeit (NYHA-Klasse III oder IV) oder Zyanose (Biox < 90%)
- eingeschränkte Auswurfraction (EF) des Systemventrikels (EF < 40%)
- Linksherzobstruktion (Mitralklappenstenose mit Klappenöffnungsfläche < 2 cm², Aortenstenose mit Klappenöffnungsfläche < 1,5 cm², anderweitige linksventrikuläre Ausflusstraktobstruktion mit einem Peak-Gradienten > 30 mmHg)
- Anamnese von symptomatischen Arrhythmien, Herzinsuffizienz oder Hirnschlag.

Falls 0, 1 oder 2 bis 4 Prädiktoren präkonzeptionell vorliegen, beträgt die Wahrscheinlichkeit kardiovaskulärer Komplikationen 5%, 25% oder 75%. Als kardiovaskuläre Komplikationen wurden das Auftreten einer dekompensierten Herzinsuffizienz, behandlungsbedürftiger anhaltender Arrhythmien, eines Hirnschlags, eines Herzstillstands oder eines kardial bedingten Todesfalls während der Schwangerschaft zusammengefasst. Der Vorteil dieses Scores liegt in seiner Einfachheit und wiederholten Validierung in späteren Studien.

Neben dieser allgemeinen Risikoabschätzung fallen auch Herzfehler-spezifische Risiken ins Gewicht, die selbst in grossen Kohortenstudien untervertreten bleiben und somit nicht als Risikoprädiktoren erkannt werden. Dies sind vor allem das Marfan-Syndrom und die Aortendilatation, die pulmonal-arterielle Hypertonie oder eine Fontan-Zirkulation.

Diese Risiken werden in der Einteilung nach Thorne und Kollegen in vier WHO-Risikoklassen berücksichtigt (9). *Tabelle 2* listet die einzelnen Risikoklassen und ihre Diagnosen auf. Die Klasse I umfasst Herzfehler oder kardiale Diagnosen, die mit keinem nennenswerten Schwangerschaftsrisiko einhergehen. Klasse II umfasst Frauen mit einem leicht erhöhten Morta-

Tabelle 1:

Inhalte einer präkonzeptionellen Schwangerschaftsberatung

Frauen mit AHF sollten präkonzeptionell informiert werden über:

- den Einfluss des Herzfehlers auf ihre Chancen, schwanger zu werden
- mütterliche und fetale Morbidität und Mortalität während der Schwangerschaft
- das Vererbungsrisiko des Herzfehlers
- mögliche Folgen einer Schwangerschaft auf den Herzfehler-bezogenen Langzeitverlauf
- nötige medizinische Betreuung und Kontrolluntersuchungen während der Schwangerschaft, inklusive Anpassungen der Medikation vor und nach Konzeption.

Tabelle 2:

Risikoklassen nach Thornes et al. (9), modifiziert gemäss den aktuellen europäischen Empfehlungen (4)

- **Risikoklasse I**
 - kleiner Ductus Botalli, milde Pulmonalstenose, milder Mitralklappenprolaps
 - erfolgreich in der Kindheit korrigierter einfacher Herzfehler (Vorhofseptumdefekt Typ II, Ventrikelseptumdefekt, partielle Lungenvenenfehlmündung, Ductus Botalli)
 - isolierte atriale oder ventrikuläre Extrasystolen.
- **Risikoklasse II**
 - unkorrigierter Vorhofseptum- oder kleiner Ventrikelseptumdefekt
 - korrigierte Aortenisthmusstenose
 - korrigierte Fallot-Tetralogie ohne Residuen.
- **Risikoklasse II-III (individuell abhängig)**
 - hypertrophe Kardiomyopathie
 - leicht eingeschränkte systolische linksventrikuläre Funktion
 - Marfan-Syndrom ohne Aortendilatation
 - Aortendilatation < 45 mm bei bikuspidaler Aortenklappe.
- **Risikoklasse III**
 - mechanische Herzklappe
 - morphologisch rechter Ventrikel als Systemventrikel
 - mittelgradig eingeschränkte systolische linksventrikuläre Funktion
 - Fontan-Zirkulation
 - unkorrigierte oder residuelle Zyanose
 - anderweitiger komplexer Herzfehler
 - Marfan-Syndrom mit Aortendilatation 40-45 mm
 - Aortendilatation 45-50 mm bei bikuspidaler Aortenklappe.
- **Risikoklasse IV (Schwangerschaft kontraindiziert; allenfalls ist vorgängig eine Intervention in Betracht zu ziehen)**
 - pulmonal-arterielle Hypertonie
 - schwer eingeschränkte systolische linksventrikuläre Funktion
 - schwere Mitralklappenstenose, schwere symptomatische Aortenstenose
 - native schwere Aortenisthmusstenose
 - Marfan-Syndrom mit Aortendilatation > 45 mm
 - Aortendilatation > 50 mm bei bikuspidaler Aortenklappe
 - durchgemachte peripartale Kardiomyopathie mit residueller Ventrikeldysfunktion.

litäts- oder mässig erhöhtem Morbiditätsrisiko während der Schwangerschaft. Das Mortalitätsrisiko ist signifikant erhöht bei kardialen Diagnosen der Klasse III. Von einer Schwangerschaft wird dringend abgeraten bei Frauen der Klasse IV. Die *Abbildung* zeigt, wie die einzelnen Risikoklassen mit verschiedenen Outcomeparametern des Schwangerschaftsverlaufs korrelieren. Die verwendeten Daten stammen aus einer prospektiven europäischen Analyse von mehr als 1300 Frauen mit strukturellen Kardiopathien (10).

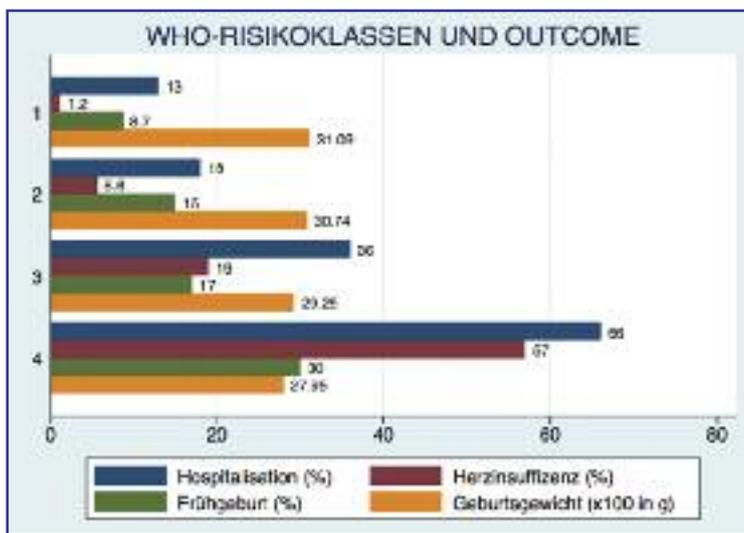


Abbildung: Schwangerschafts-Outcome und Komplikationsraten in Abhängigkeit der verschiedenen Risikoklassen im European Registry on Pregnancy and Heart Disease (ROCAP) (10).

Untersuchte Endpunkte waren die Notwendigkeit einer vorzeitigen Hospitalisation während der Schwangerschaft (Hospitalisation), das Auftreten einer dekompensierten Herzinsuffizienz (Herzinsuffizienz), Frühgeburtlichkeit (definiert als Geburt vor der 37. Schwangerschaftswoche) und das Geburtsgewicht in Gramm.

Im klinischen Alltag sollten Schwangere der Risikoklasse I einmalig im zweiten Trimester einem entsprechend ausgebildeten Kardiologen vorgestellt werden. Bei Frauen der Risikoklasse II werden kardiologische Verlaufskontrollen jedes Trimester (in der 10. bis 12., 20. bis 22. und 30. bis 32. Schwangerschaftswoche) empfohlen. Bei GUCH-Patientinnen, die den Risikoklassen II–III oder III angehören, können je nach Schwangerschaftsverlauf monatliche kardiologische Verlaufskontrollen, nebst den geburts-hilflichen Verlaufuntersuchungen, nötig werden.

Fetale Risikoabschätzung

In rund 20% aller Schwangerschaften ist mit fetalen Problemen zu rechnen, wobei Frühgeburtlichkeit und «small-for-gestational-age»-Säuglinge die häufigsten Komplikationen darstellen. Das Vorliegen einer Zyanose hat einen grossen Einfluss auf die Chancen einer erfolgreichen Schwangerschaft: Die Wahrscheinlichkeit, dass eine GUCH-Patientin mit einer präkonzeptionellen Sauerstoffsättigung < 85% ein Kind lebend zur Welt bringt, liegt bei < 15% (11). Als Prädiktoren von fetalen oder neonatalen Komplikationen gelten (7, 8):

- eine schlechte mütterliche Leistungsfähigkeit (NYHA-Klasse III oder IV)
- Zyanose
- Linksherzobstruktion
- mechanische Herzklappen
- orale Antikoagulation
- Rauchen
- Mehrlingsschwangerschaft.

Kardiale Medikamente

Einige kardiale Medikamente, die bei GUCH-Patientinnen eingesetzt werden, müssen während einer Schwangerschaft abgesetzt werden. Die Überprü-

SCHWERPUNKT

fung der Medikation sollte bereits vor einer Schwangerschaft stattfinden oder, wenn nicht vorhersehbar, so rasch als möglich im Schwangerschaftsverlauf. Einige typische kardiale Medikamente, die während einer Schwangerschaft überdacht oder abgesetzt werden sollten, sind:

- Marcoumar
- ACE-Hemmer oder Angiotensinrezeptor-Antagonisten
- Amiodaron
- Bosentan
- Statine.

Betreuung während der Schwangerschaft

Patientinnen der Risikoklassen II–III oder III (Tabelle 2) sollten während der Schwangerschaft einem tertiären Zentrum angeschlossen werden, in dem ein Team aus Geburtshelfern, GUCH-Kardiologen, Anästhesisten und Neonatologen im Behandlungsplan involviert ist. Im Rahmen der regelmässigen Verlaufskontrollen gilt es dabei, den Geburtsmodus und -ort sowie den Umfang der medizinischen Überwachung peri- und postpartal schriftlich festzulegen.

Fetale Echokardiografie

Bei Eltern mit AHF wird eine fetale Echokardiografie in der 18. bis 22. Schwangerschaftswoche empfohlen (4). Das Risiko, dass der Fetus einen Herzfehler aufweisen könnte, liegt bei 3 bis 12% verglichen mit dem erwähnten Risiko von 0,8% in der Allgemeinbevölkerung. Das Risiko hängt davon ab, ob die Mutter oder der Vater einen AHF aufweist, vom Typ des Herzfehlers sowie von der Familienanamnese. Durchschnittlich liegt das Risiko bei 5%, wenn die Mutter betroffen ist, und bei 3%, wenn der Vater betroffen ist (12).

Geburtsmodus

Prinzipiell wird bei GUCH-Patientinnen aus kardialer Sicht eine vaginale Geburt bevorzugt, da das Blutungs-, Infektions- und Thromboembolierisiko kleiner ist als bei der Sectio (4). Zudem sind die Veränderungen im Volumenstatus bei der vaginalen Geburt in der Regel weniger abrupt und ausgeprägt. In folgenden Situationen wird aus kardiologischer Sicht dennoch eine Sectio empfohlen:

- Marfan-Patientinnen mit Aortendurchmesser > (40–)45 mm oder mit progressiver Aortendilatation während der Schwangerschaft
- akute oder chronische Aortendissektion
- akute Herzinsuffizienz
- schwere Aortenstenose
- pulmonal-arterielle Hypertonie
- orale Antikoagulation innerhalb der letzten 2 Wochen vor Geburt.

Grundsätzlich wird versucht, die kardiovaskuläre Belastung während der Geburt so gering wie möglich

zu halten. In diesem Sinn ist bei der vaginalen Geburt eine frühe epidurale Analgesie ein wichtiger Baustein, um den schmerzbedingtem Katecholaminausschuss und seine Effekte zu reduzieren. Wichtig ist, dass bei Patientinnen mit obstruktiver Valvulopathie Hypotoniephasen vermieden werden und bei Marfan-Patientinnen vorgängig abgeklärt wurde, ob eine Dura-Ektasie vorliegt, die eine Lumbalanästhesie erschweren kann.

Das Monitoring der Mutter während der Geburt richtet sich nach der hämodynamischen Ausgangslage. Wenn unerwünschte Blutdruckspitzen erwartet werden (z.B. bei einer Patientin mit korrigierter Aortenisthmusstenose und Aortendilatation) oder Hypotonien vermieden werden sollten (z.B. bei einer relevanten Aortenstenose), ist eine invasive arterielle Blutdruckmessung gerechtfertigt. Bei erhöhtem Arrhythmierisiko ist eine kontinuierliche EKG-Ableitung empfohlen, und bei Patientinnen mit der Möglichkeit einer situativen Zyanose empfiehlt sich zusätzlich eine kontinuierliche Bioxmessung.

Die aktuellen Endokarditisrichtlinien empfehlen weder für eine vaginale Entbindung noch für den Kaiserschnitt eine routinemässige antibiotische Absicherung, auch nicht bei Vorliegen von Hochrisikosituationen wie künstlichen Herzklappen (13).

Postpartales Monitoring

Die Geburt geht mit ausgeprägten intravasalen Volumenverschiebungen einher, und in den ersten 12 bis 24 Stunden postpartal besteht ein erhöhtes Herzinsuffizienzrisiko bei Vorliegen relevanter struktureller Kardiopathien. Eine engmaschige Kreislaufüberwachung sollte in diesen Fällen die ersten 24 Stunden nach der Geburt mit einschliessen.

Merkmale

- **Kardiale Erkrankungen und insbesondere angeborene Herzfehler (AHF)** sind eine der häufigsten indirekten Todesursachen während der Schwangerschaft in den Industrieländern. Die Zahl von Müttern mit AHF wird in den kommenden Jahren stetig ansteigen.
- **Eine präkonzeptionelle interdisziplinäre Beratung** ist der wichtigste Schritt, um die schwangerschaftsbedingten Risiken bei Herzfehlerpatientinnen zu reduzieren; sie sollte allen Frauen mit AHF angeboten werden.
- **Die adäquate Betreuung** während der Schwangerschaft, Entbindung und im Wochenbett erfordert je nach Herzfehler die Betreuung in einem Zentrums-spital durch ein Team aus Geburtshelfern, Kardiologen, Anästhesisten und Neonatologen.
- **Unter diesen Voraussetzungen ist eine erfolgreiche Schwangerschaft** für die Mehrheit aller Frauen mit AHF möglich.

Rund 4 bis 6 Monate nach Geburt ist eine erneute kardiologische Standortbestimmung nötig, um einen allfälligen Effekt der Schwangerschaft auf den Herzfehler dokumentieren zu können. Es kann bis 6 Monate dauern, bis sich der Cardiac-Output nach einer Schwangerschaft wieder auf seinen Ausgangswert zurückgebildet hat.

Zusammenfassung

Bei der grossen Mehrheit der stetig wachsenden Gruppe von Frauen mit einem AHF ist eine Schwangerschaft mit vertretbarem Risiko möglich. Eine präkonzeptionelle interdisziplinäre Beratung ist der wichtigste Schritt, um die Risiken einer Schwangerschaft für Mutter und Kind zu minimieren. Je nach Komplexität des Herzfehlers ist eine Betreuung an einem Zentrumsspital unerlässlich. ■



PD Dr. med. Markus Schwerzmann
(Korrespondenzadresse)
Leitender Arzt/Zentrumsleiter
Zentrum für angeborene Herzfehler
Universitätsklinik für Kardiologie
Inselspital
3010 Bern
E-Mail: zah@insel.ch

und



PD Dr. med. Luigi Raio
Universitätsklinik für Geburtshilfe
Inselspital
3010 Bern

Quellen:

1. van der Linde D et al.: Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*, 2011; 58(21): 2241-47.
2. Moons P et al.: Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010; 122(22): 2264-72.
3. Centre for Maternal and Child Enquiries (CMACE): Saving Mothers' Lives: reviewing maternal deaths to make motherhood safer: 2006-08. The Eighth Report on Confidential Enquiries into Maternal Deaths in the United Kingdom. *BJOG* 2011; 118 (Suppl. 1): 1-203.
4. 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(24): 3147-97.
5. Kovacs AH et al.: Pregnancy and contraception in congenital heart disease: what women are not told. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52(7): 577-78.
6. Vigl M et al.: Contraception in women with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2010; 106(9): 1317-21.
7. Siu SC et al.: Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001; 104(5): 515-21.
8. Drenthen W et al.: Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010; 31(17): 2124-32.
9. Thorne S et al.: Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart* 2006; 92(10): 1520-5.
10. Roos-Hesselink JW et al.: Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2013; 34(9): 657-65.
11. Presbitero P et al.: Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994; 89(6): 2673-6.
12. Uebing A et al.: Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006; 332(7538): 401-6.
13. Habib G et al.: Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009): the Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer. *Eur Heart J* 2009; 30(19): 2369-413.