

De behandeling van cardiovasculaire ziekten tijdens de zwangerschap

NVVC-richtlijn in zakformaat

Richtlijnen voor de Behandeling van cardiovasculaire ziekten tijdens de zwangerschap, gebaseerd op het ESC Expert Consensus Document Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy (*European Heart Journal* 2003;**24(8)**: 761-781).

Inhoudsopgave

1. Introductie	3
2. Fysiologische veranderingen tijdens zwangerschap	3
3. Algemeen	3
3.1 Bestaande ziekten die gepaard gaan met hoog risico voor de moeder	3
3.1 Laag risico voor de moeder.....	3
3.2 Ziekten bij de moeder die leiden tot hoog risico voor de foetus.....	4
3.3 Hartafwijkingen die tijdens de zwangerschap of tijdens de partus kunnen ontstaan	4
4. Aangeboren hartafwijkingen	4
4.1 Hoge risico patiënten	4
4.2 Gemiddeld, laag of licht verhoogd risico	5
5. Het syndroom van Marfan en andere aangeboren afwijkingen de aorta betreffend	5
6. Verworven klepafwijkingen	6
6.1 Mitralisstenose	6
6.2 Aortastenose	6
6.3 Kunstkleppen.....	6
7. Cardiomyopathieën.....	7
7.1 Peripartum cardiomyopathie	7
7.2 Dilaterende cardiomyopathie	7
7.3 Hypertrofische cardiomyopathie	8
8. Ritmestoornissen.....	8
9. Afwijkingen ten gevolge van hypertensie.....	8
9.1 Bestaande hypertensie.....	8
9.2 Pre-eclampsie	9
9.3 Behandeling van acute hypertensie.....	9

1. Introductie

Cardiovasculaire ziekten gedurende de zwangerschap zijn heterogeen met betrekking tot de ziekte zelf als ook met betrekking tot het risico van de zwangerschap. Hun behandeling is gebaseerd op hemodynamische principes: uitgebreid in kaart brengen van de cardiale conditie van de moeder en kennis van de fysiologische verandering optredend tijdens zwangerschap. Deze factoren zijn bepalend voor de uitkomst. Goede behandeling is afhankelijk van overleg tussen de verschillende betrokken artsen en huisartsen, cardiologen, verloskundigen en anesthesisten, en indien van toepassing klinische genetici en neonatologen. Zwangere vrouwen houden er niet van om te reizen en samenwerking tussen lokale artsen en het gespecialiseerde ziekenhuis moet dit zoveel mogelijk voorkomen. De meeste vrouwen met hartziekten kunnen een zwangerschap goed doorstaan, maar sommige ziekten kunnen verraderlijk zijn.

2. Fysiologische veranderingen tijdens zwangerschap

Toename van het circulerend volume is het gevolg van toegenomen capaciteit van het vasculaire systeem, veroorzaakt door hormonale veranderingen die de gladde spieren doen relaxeren. Deze veranderingen beginnen al in de vijfde week.

- Bloedvolume en cardiac output nemen toe met 30-50% (nog meer bij meerlingenzwangerschap)
- Het slagvolume neemt sterker toe dan de hartfrequentie. Een toename van de hartfrequentie in rust geeft aan dat het slagvolume als zodanig niet voldoende kan toenemen. Dit is gevaarlijk indien de vulling van de linkerkamer bemoeilijkt is of indien de coronaire doorbloeding gereduceerd is.
- De diastolische bloeddruk daalt, is het laagst in maand 3-6 en stijgt aan het einde. De systolische bloeddruk verandert weinig.
- Het stollingsstelsel raakt geactiveerd en fibrinolytische activiteit vermindert. Het risico van trombo-embolie neemt toe.
- De periode meteen na de bevalling is niet zonder gevaar omdat de bovengenoemde hemodynamische veranderingen pas na een maand normaliseren.

3. Algemeen

3.1 Bestaande ziekten die gepaard gaan met hoog risico voor de moeder

- Pulmonale hypertensie ongeacht de oorzaak
- Obstructie van de linkerkamerinstroom of uitstroom, mitraal- of aortaklepstenose en sommige gevallen van hypertrofische cardiomyopathie
- Afwijkende aorta zoals bijvoorbeeld bij het syndroom van Marfan of coarctatie
- De aanwezigheid van een klepprothese waardoor anticoagulantia zijn geïndiceerd
- Patiënten met ernstig hartfalen (NYHA III of IV).
- Aangeboren hartafwijkingen die gepaard gaan met ernstige cyanose.

3.2 Laag risico voor de moeder

- Patiënten zonder of met geringe aanwijzingen voor hartfalen (NYHA I en II) voor de zwangerschap (met uitzondering van de onder 3.1 genoemde patiënten)
- Aanwezigheid van links naar rechts shunts
- Klepinsufficiënties
- Matige obstructie van de linkerkameruitstroom
- Obstructie van de rechterkameruitstroom (tenzij ernstig)

3.3 Ziekten bij de moeder die gepaard gaan met een hoog risico voor de foetus

- Iedere afwijking leidend tot ernstige symptomen (NYHA III-IV) tijdens de zwangerschap
- Hemodynamische instabiliteit
- De noodzaak voor meer dan 5 mg warfarine per dag
- Pre-eclampsie en eclampsie
- Aangeboren hartafwijkingen gepaard gaande met ernstige cyanose

De aanwezigheid van ernstige symptomen (NYHA klasse III en IV) tijdens de zwangerschap vereist onmiddellijke opname en behandeling. Beëindiging van zwangerschap of partus moet worden overwogen tenzij de hemodynamische toestand van de patiënt verbetert.

3.4 Hartafwijkingen die tijdens de zwangerschap of tijdens de partus kunnen ontstaan

- Hypertensie en pre-eclampsie
- Peripartum cardiomyopathie
- Hartinfarct (meestal het gevolg van dissectie)
- Dissectie van de aorta
- Pulmonale embolie
- Tachy-aritmieën (alle soorten)

4. Aangeboren hartafwijkingen

4.1 Hoog risico patiënten

- Eisenmenger syndroom of ernstige pulmonale hypertensie zonder septale shunts. Deze patiënten hebben een hoog risico op sterfte en zwangerschap moet afgeraden worden. Indien zwangerschap is opgetreden en beëindiging hiervan wordt geweigerd, moet opname plaatsvinden in het tweede trimester ten behoeve van bedrust, toediening van zuurstof, meting van zuurstofsaturatie, profylactische toediening van heparine en foetale monitoring. Vaatverwijders dienen te worden vermeden tijdens de partus en een goede vullingstoestand moet worden behouden. De meeste sterfgevallen ontstaan plotseling kort na de partus.

- Ernstige linkerkamer uitstroombemmering. Bedrust, bètablokkers en percutane valvotomie of chirurgie zijn aan de orde indien de cardiale output niet toeneemt, bij tachycardie, angina of dyspnoe. Indien interventie aan het hart nodig is, moet tevoren sectio worden uitgevoerd.
- Ernstige cyanose bij de moeder. De zuurstofsaturatie daalt maar deze kan toenemend worden door rust en toediening van zuurstof. Foetale groei is belemmerd. Het risico hangt af van de ernst van de cyanose. Het risico is hoog indien de zuurstofsaturatie minder is dan 85%. Heparine dient profylactisch te worden gegeven.

4.2 Patiënten met relatief laag risico

- Pulmonale stenose
In het algemeen wordt pulmonale stenose beter verdragen dan aortastenose, maar zwangerschap kan in ernstige gevallen leiden tot rechterkamerfalen, ritmestoornissen of tricuspidalis-insufficiëntie. Valvotomie zal slechts zelden nodig zijn.
- Coarctatie van de aorta
Niet-gecorrigeerde coarctatie komt nog maar zelden voor. Behandeling van hypertensie is vaak moeilijk, vooral bij inspanning. Hierdoor verhoogd risico van CVA en dissectie. Correctie van de coarctatie vermindert dit risico ten dele.
- Eerder operatie met blijvende defecten maar goede linkerkamerfunctie. Het risico is laag bij patiënten bij wie de tetralogie van Fallot goed gecorrigeerd is. Patiënten met een systemische rechterkamer na intra-atriale correctie van transpositie of enkel kamer circulatie na Fontan vallen in deze categorie indien de ventrikelfunctie voldoende is. Patiënten met complexe congenitale afwijkingen moeten zorgvuldig individueel beoordeeld worden met specifieke aandacht voor ventrikelfunctie, geleidingsdefecten, pulmonale vasculaire ziekten, ritmestoornissen en risico van trombo-embolie. Het risico van foetale afwijkingen inclusief 22q11 deletie syndroom is laag.

5. Marfan syndroom en andere erfelijke afwijkingen aan de aorta

Vrouwen met een aortabasis < 4 cm en zonder insufficiëntie van mitraal- of aortaklep hebben een risico van dissectie of ruptuur van de aorta van 1%. Mitraalinsufficiëntie is normaal gesproken geen probleem, maar moet voor de zwangerschap gecorrigeerd worden indien ernstig.

Patiënten met een diameter van de aorta van > 4 cm hebben een risico van 10% op dissectie of ruptuur: dit risico wordt verminderd na electieve vervanging van de aortawortel.

Bètablokkers moeten worden gecontinueerd tijdens de zwangerschap, ook bij patiënten die al geopereerd zijn.

6. Verworven klepafwijkingen

- Reumatische hartklepafwijkingen komen nog frequent voor bij personen uit Noord-Afrika en het Midden Oosten.
- Mitralisinsufficiëntie wordt goed verdragen tenzij atriumfibrilleren met een snelle ventrikelrespons ontstaat.
- In het geval van tachycardie bij aortainsufficiëntie neemt de tijd voor diastolische regurgitatie af waardoor deze afwijking doorgaans goed wordt verdragen.

6.1 Mitraalstenose

- De linker atriumdruk neemt toe ten gevolge van toegenomen slag- en bloedvolume en verkorte diastole. Dit gaat gepaard met een snel ritme. Regelmatige follow-up met doppler echocardiografie is nodig, in het bijzonder gedurende het tweede en derde trimester.
- Een mitraalkleppervlakte kleiner dan 1.5 m² gaat gepaard met een verhoogd risico. Een selectieve bètablokker moet gegeven worden bij patiënten met dyspnoe teneinde het sinusritme te vertragen: een diureticum kan ook nodig zijn.
- Profylactische ballonvalvotomie wordt niet aanbevolen, maar kan uitgevoerd worden in een ervaren centrum indien longoedeem aanwezig blijft of indien de systolische pulmonaaldruk hoger blijft dan 50 mmHg ondanks medicamenteuze therapie.

6.2 Aortastenose

Het betreft meestal aangeboren afwijkingen die ook vaak geassocieerd zijn met mitraalstenose. Het risico is in het algemeen laag indien de gradiënt tijdens de zwangerschap kleiner blijft dan 50 mmHg.

6.3 Hartklepprothesen

Deze worden haemodynamisch doorgaans goed verdragen. Het belangrijkste probleem is de absolute noodzaak voor bloedverdunnende therapie bij patiënten met mechanische prothesen.

Bij de behandeling van dit soort patiënten dient men zich het volgende te realiseren:

- Zwangerschap gaat gepaard met hypercoagibiliteit
- Vitamine K antagonisten passeren de placenta en kunnen schade aan het embryo veroorzaken
- Deze schade hangt af van de dosis. Het risico is verwaarloosbaar indien de dagdosis minder is dan 5 mg.
- Heparine is minder effectief.
- De kans op trombo-embolie bij de moeder is klein indien warfarine gecontinueerd kan worden.

- Het overzetten op heparine in de 36^e week – noodzakelijk om een cerebrale bloeding van de neonat tijdens vaginale bevalling te vermijden – is niet nodig indien op dat moment een sectio wordt uitgevoerd.
- Bovenstaande keuzen moeten worden gemaakt nadat de patiënt en haar partner voldoende zijn voorgelicht.
- De veiligheid en effectiviteit van laagmoleculaire heparine staan nog niet vast bij patiënten met een mechanische hartklep en deze therapie kan op dit moment nog niet worden aanbevolen.

7. Cardiomyopathieën

7.1 Peripartum cardiomyopathie

- Hierbij is sprake van onverklaarde echocardiografisch bevestigde linkerkamer disfunctie die tijdens de laatste maand van de zwangerschap of binnen vijf maanden na de bevalling ontstaat.
- Hartfalen komt het meest voor, embolie of aritmieën minder vaak.
- De meest ernstige gevallen ontstaan vroeg na de bevalling: inotropie en ventriculaire assist kunnen nodig zijn. Harttransplantatie moet worden vermeden omdat, zelfs bij de meest ernstige gevallen, de linkerkamerfunctie meestal verbetert.
- Bij biopsie kunnen aanwijzingen voor myocarditis worden gevonden en immunosuppressieve therapie kan zinvol zijn.
- Toedienen van anticoagulantia is belangrijk. ACE-remmers zijn gecontra-indiceerd voor de bevalling.
- Nieuwe zwangerschap moet ontraden worden, ook na herstel van de linkerkamerfunctie vanwege het hoge risico van recidief.

7.2 Gedilateerde cardiomyopathie

Zwangerschap moet ontraden worden aan patiënten met een gedilateerde cardiomyopathie vanwege de hoge kans op verslechtering.

Beëindiging van de zwangerschap moet worden geadviseerd indien de ejectiefractie kleiner dan 45% is en/of indien de linkerkamerdimensies sterk abnormaal zijn.

- Echocardiografie moet indien mogelijk worden verricht bij alle patiënten bij wie een gedilateerde of peripartum cardiomyopathie in de familie voorkomt.
- Zwangerschap moet worden ontraden indien de linkerkamerfunctie verminderd is.
- Patiënten met een familiegeschiedenis van gedilateerde cardiomyopathie hebben een verhoogd risico van peripartum cardiomyopathie.
- Zwangere patiënten met een gedilateerde cardiomyopathie hebben een hoog risico van complicaties.

7.3 Hypertrofische cardiomyopathie

- Vrouwen met een hypertrofische cardiomyopathie tolereren zwangerschap in het algemeen goed, maar sterfgevallen zijn beschreven. Er lijkt geen toename van het risico ten gevolge van de zwangerschap.
- Indien de diagnose voor het eerst tijdens zwangerschap wordt gemaakt kan een asymptomatische patiënt in het algemeen gerustgesteld worden.
- Pulmonair oedeem kan ontstaan bij patiënten met ernstige diastolische disfunctie die een snel hartritme slecht verdragen. Deze patiënten hebben een verhoogd risico en dienen te worden behandeld met bedrust, bètablokker en voorzichtige toediening van een diureticum. Indien atriumfibrilleren ontstaat dan volstaat toediening van laagmoleculaire heparine.
- Cardioversie is geïndiceerd indien atriumfibrilleren persisteert.
- Een normale bevalling wordt geadviseerd op een vooraf vastgestelde datum met voortzetting van bètablokkers, vermijding van vasodilatatie en voorzichtige vervanging van eventueel bloedverlies.
- De genetische risico's dienen te worden besproken.

8. Aritmieën

- Zowel korte als langdurige ritmestoornissen komen frequenter voor of ontstaan voor het eerst.
- De behandeling is hetzelfde als in de afwezigheid van zwangerschap, maar zo conservatief als mogelijk.
- Bloedspiegels van anti-aritmica moeten worden gecontroleerd in verband met gewijzigde farmacokinetiek.
- Cardioversie moet worden verricht indien de tachy-aritmie langdurig is en leidt tot hemodynamische instabiliteit. Cardioversie is veilig voor de foetus.
- Selectieve bèta-1 blokkers hebben de voorkeur bij de profylaxe van supraventriculaire ritmestoornissen.
- Vagale stimulatie en, indien niet effectief, intraveneuze adenosine zijn eerste keuzen voor de behandeling van supraventriculaire tachycardie.
- Zonodig kan radiofrequente ablatie worden uitgevoerd.
- Ventriculaire tachycardie komt weinig voor en moet worden beëindigd door middel van cardioversie indien de ritmestoornis hemodynamisch slecht wordt verdragen.

NB: Voor aanvullende details wordt verwezen naar de ESC richtlijn voor de behandeling van patiënten met supraventriculaire ritmestoornissen.

9. Afwijkingen ten gevolge van hypertensie

9.1 Bestaande hypertensie

- Controle en behandeling van bestaande hypertensie moet beginnen voor de conceptie en vermindert het risico van ernstige hypertensie tijdens de zwangerschap, maar het is onzeker of dit vervolgens leidt tot minder pre-eclampsie of perinatale sterfte.
- De groei van de foetus moet gemonitord worden.

- Eerste keus van behandeling blijft methyl dopa terwijl bètablokkers ook veilig zijn (van atenolol is wel foetale groeivertraging beschreven).
- ACE-remmers en angiotensine receptblokkers zijn gecontraïndiceerd gedurende de eerste en tweede trimesters.

9.2 Pre-eclampsie

- Hiervoor is geen specifieke behandeling.
- Pre-eclampsie is volledig omkeerbaar en verdwijnt meestal na de bevalling.
- Behandeldoelen zijn zowel de toestand van de moeder als de groei van de foetus.
- Het is nog niet bewezen dat antihypertensieve behandeling leidt tot een verbeterde uitkomst van de foetus.

9.3 Behandeling van acute hypertensie

Nifedipine, labetalol en hydralizine kunnen worden gebruikt. Magnesiumsulfaat is geïndiceerd bij ernstige pre-eclampsie en eclampsie maar bevalling is de enige echte behandeling.

Nauwkeurige monitoring van de moeder en de foetus zijn noodzakelijk en snelle bevalling is geïndiceerd indien de hypertensie persisteert of zelfs verslechtert.