

# Reumatisk hjärtsjukdom bakom livshotande hjärtsvikt hos gravid

**Michelle Ek**, ST-läkare, kvinnokliniken, Södersjukhuset  
 ● michelle.ek@sodersjukhuset.se

**Ylva Vladic Stjernholm**, docent, överläkare, kvinnokliniken

**Anders Günther**, specialistläkare, Thoraxanestesi

**Caroline Hällsjö-Sander**, med dr, biträdande överläkare, ANOPIVA-kliniken

**Per Herman-Jacobson**, biträdande överläkare, hjärtkliniken; samtliga Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

**Hjärtsjukdom under** graviditet är associerad med en betydande maternell morbiditet och mortalitet [1]. Globalt är prevalensen för hjärtsjukdom under graviditet mellan 0,9 och 3,1 procent [2-4]. Hjärtsjukdom under graviditet beräknas stå för 10 till 25 procent av den globala mödradödligheten [5].

Den relativa betydelsen av hjärtsjukdom för maternell mortalitet förväntas öka i framtiden eftersom allt fler kvinnor med kongenital hjärtsjukdom uppnår reproduktiv ålder [6]. Dessutom sker en förbättring av det medicinska omhändertagandet av exempelvis preeklampsi och eklampsi, blödningar, sepsis samt abortkomplikationer [7]. Även generellt stigande ålder hos den gravida befolkningen ökar incidensen av kardiovaskulär sjukdom [6].

Den omfattande cirkulatoriska omställning som sker under graviditeten leder till en ökad belastning på hjärtat. Såväl blodvolym som hjärtminutvolym ökar. Vid känd hjärtsjukdom finns stora möjligheter att övervaka och minimera effekterna. Det aktuella fallet illustrerar vikten av att misstänka hjärtsjukdom hos gravida kvinnor med symtom eller känd bakgrundsfaktor.

## FALLBESKRIVNING

En 33-årig kvinna av etiopisk härkomst med normal fullgången graviditet inkom till förlossningsavdelningen på grund av andningsbesvär och minskade fosterrörelser sedan 3 dygn. Kvinnan hade tidigare behandlats för tuberkulos och fött ett barn i Etiopien med okomplicerad förlossning. Kvinnans make hade ringt till förlossningen föregående dag. Kvinnan hade blivit rekommenderad att komma in för kontroll men i stället åkt till vårdcentralen, där fenoximetylpenicillin ordinerats mot misstänkt luftvägsinfektion.

Morgonen därpå ringde maken åter till förlossningsavdelningen och berättade att kvinnan fortfarande var andningspåverkad, och kvinnan blev åter rekommenderad att komma in till sjukhuset för kontroll.

När kvinnan kom in var hon kraftigt andningspåverkad med interkostala indragningar och samtalsdyspné. Hon var afebril. Andningsfrekvensen var 40/minut och saturationen på luft 83 procent. Kvinnan hade en regelbunden hjärtfrekvens men takykardi med 140 slag per minut. Blodtrycket var 100/70 mm Hg. Vid auskultation över lungorna hördes uttala-de inspiratoriska och expiratoriska rassel och ronki. Vid auskultation över hjärtat hördes snabb puls men inga tydliga blåsljud. Kvinnan hade bilaterala ankel-ödem men inga tecken på tromboembolism i de nedre extremiteterna. Kardiotokografi (CTG)-registreringen vid ankomsten var normal.

På misstanke om lungemboli med cirkulationspåverkan ordinerades heparin som bolusinfusion. Andra differentialdiagnoser som övervägdes var pneumoni

och hjärtsvikt. DT-undersökning visade inga tecken på lungemboli. Däremot såg man utbredda inflammatoriska infiltrat och tecken till hjärtinkompensation.

Kvinnan flyttades till medicinsk intensivvårdsavdelning (MIVA) där man kopplade in CPAP (kontinuerligt positivt luftvägstryck). Ekokardiografiundersökning av hjärtat visade tät mitralisstenos, uttalad pulmonell hypertension, 110 mm Hg, och lätt dilaterad och tryckbelastad höger kammare med lätt sänkt systolisk funktion. Man konstaterade även en måttlig trikuspidalisinsufficiens. Patienten blev därefter förflyttad till Thoraxintensiven vid Karolinska universitetssjukhuset där man fortsatte behandling med CPAP och vätskedrivande läkemedel. Ny ekokardiografiundersökning visade bild som vid reumatiskt klaffvitium med tät mitralisstenos (klaffarea 0,7 cm<sup>2</sup>) utan mitralisinsufficiens eller tecken på aortaklaffvitium.

Efter multidisciplinär konferens med anestesio-log, kardiolog, neonatolog, obstetriker och toraxkirurg gjordes ett kejsarsnitt i spinalbedövning på toraxoperationsavdelning med beredskap för extrakorporeal membranoxygenering (ECMO). Vid operationsavdelningen anlades artärkateter, CVK och pulmonalisartärkateter. CPAP-behandlingen fortsatte kontinuerligt. Patienten fick en spinalanestesi som långsamt titrerades upp med bupivakain (Marcain) till god analgetisk effekt. Hjärtindex (CI) var initialt 3,5 l/min/m<sup>2</sup>, men sjönk under förloppet mot 2. De högsta pulmonalisartärtrycken som registrerades var 130/80 mm Hg samtidigt som systemblodtrycket låg på 150/90 mm Hg. Behandling med milrinoninfusion initierades med god effekt på CI och viss effekt på pulmonalisartärtryck. Även infusion med noradrenalin i låg dos krävdes.

Patienten var lugn och samarbetade väl under hela tiden. Ett välmående barn föddes.

Efter kejsarsnittet sjönk mitralisklaffens medelgradient direkt från 35 till 19 mm Hg. CPAP-behandlingen pågick under ytterligare ca 6 timmar. Behandlingen av den pulmonella hypertensionen utökades med

## HUVUDBUDSKAP

- Ett fall med reumatisk hjärtsjukdom under graviditet beskrivs.
- Reumatisk hjärtsjukdom kan uppstå efter insjuknande i akut reumatisk feber.
- I utvecklingsländer är reumatisk feber vanligare än i västvärlden, och reumatisk hjärtsjukdom utgör 50 till 88 procent av hjärtsjukdomarna under graviditet.
- Med tanke på den ökade migrationen från områden där incidensen för reumatisk hjärtsjukdom är högre kan man förvänta sig en ökning av denna sjukdom i västvärlden såväl som ett förändrat sjukdomspanorama i stort.

inhalation av milrinon och ileoprost samt injektion av sildenafil. Dessa mediciner kunde successivt sättas ut de följande dagarna. Patientens allmäntillstånd och andning stabiliserades. Man beslutade att göra en elektiv perkutan ballongdilatation av mitralisklaffen, och patienten skrevs ut 11 dygn efter ankomst.

På grund av klinisk förbättring avvaktade man där- efter åtgärd av mitralisklaffen, men 6 månader senare uppfyllde patienten kriterierna för klass II enligt New York Heart Association (NYHA)-systemet och nu planeras en ballongvulvulotomi.

## DISKUSSION

På grund av fysiologiska förändringar under graviditet med ökad blodvolym, plasmavolym och slagvolym, vasodilatation och hyperkoagulabilitet kan allvarliga kardiopulmonella tillstånd uppstå. Dyspné, framför allt vilodyspné, hos den gravida måste alltid beaktas och utredas. Lungemboli bör uteslutas på grund av graviditetsrelaterad hyperkoagulation med ökad risk för tromboembolism. Bakomliggande kardiovaskulära sjukdomar såsom kardiomyopati, ischemisk hjärtsjukdom och klaffsjukdomar kan förvärras under graviditet på grund av den ökade slagvolymen.

Peripartumkardiomyopati ses vid upp till 1/1 400-5 000 graviditeter. Den debuterar från sen graviditet och upp till 6 månader post partum. Diagnosen bör misstänkas vid vänstersidig hjärtsvikt utan tecken på annan hjärtsjukdom. Mortaliteten anges till 20-30 procent.

Den gravida kvinnans tillstånd går alltid först. Vid misstanke om lungemboli görs spiraldatortomografi och vid tecken på cirkulationssvikt ekokardiografi.

Reumatisk hjärtsjukdom (rheumatic heart disease, RHD) kan uppstå efter insjuknande i akut reumatisk feber, en immunologiskt medierad multisystemsjukdom. Reumatisk feber är en följsjukdom som debuterar några veckor efter en episod av faryngit orsakad av betahemolytiska streptokocker grupp A.

Efter streptokockinfektionen bildas antikroppar mot bakteriernas M-proteiner som korsreagerar med glykoproteinantigener i hjärtat, leder och andra vävnader. Antikropparna startar inflammationen i hjärtat som sedan resulterar i progressiv fibros som leder till klaffsvikt, framför allt i mitralisklaffen. Det vanligaste klaffvitiet till följd av reumatisk hjärtsjukdom är mitralisstenos, följt av mitralisinsufficiens och där- efter aortaklaffsinsufficiens [8].

Incidensen av reumatisk feber har sjunkit kraftigt i världens höginkomstländer på senare år tack vare förbättrade socioekonomiska förhållanden samt

snabb diagnos och behandling av streptokockfaryngit [9].

I utvecklingsländer utgör reumatisk hjärtsjukdom 50 till 88 procent av hjärtsjukdomarna under graviditet [10]. Prevalensen hos populationen är högst i Afrika söder om Sahara (5,7 per 1 000), bland ursprungsbefolkningarna i Australien och Nya Zeeland (3,5 per 1 000) samt i sydcentrala Asien (2,2 per 1 000). I högin- komstländer ligger prevalensen på 0,5 per 1 000 [11].

Med tanke på den ökade migrationen från områden med hög incidens av RHD kan man förvänta sig en ökning av denna sjukdom i västvärlden såväl som ett förändrat sjukdomspanorama i stort. I Sverige är i dag 24 procent av alla som föder barn från annat land än Sverige. Därför är det viktigt att man som sjukvårdspersonal vågar misstänka »ovanliga« diagnoser.

Mitralisstenos, som är det vanligaste klaffvitiet under graviditet, är oftast av reumatiskt ursprung [12]. Detta hjärtfel kan orsaka kraftig funktionsnedsättning och till och med maternell död.

Stenotiska klaffvitier begränsar ökningen av den totala slagvolymen, vilket kan orsaka en sänkt utero- placental perfusion och intrauterin tillväxthämning. Stenotiska klaffar är associerade med prematurbörd, låg födelsevikt och fetal mortalitet [13].

Den maternella mortaliteten associerad med mitralisstenos uppdelad enligt NYHA-systemets klasser är 0,1 procent i klass I, 0,3 procent i klass II, 5,5 procent i klass III och 6,0 procent i klass IV. Vid diagnos befinner sig de flesta patienter i klass I eller II, men 12 till 25 procent är i klass III eller IV [14].

Att bedöma risken för maternella och fetala komplikationer hos gravida med hjärtsjukdom är svårt. Prekonceptionell bedömning och rådgivning är av stor betydelse. Gravida patienter med signifikanta hjärtfel bör diskuteras vid multidisciplinär konferens där obstetrikern, kardiologen och anestesologen deltar.

Världshälsoorganisationen har upprättat en generell riskbedömning för gravida med hjärtsjukdom och deras foster baserad på de maternella kardiella faktorerna, eventuell medicinering, NYHA-systemets klassifikation med mera. Denna bör användas i rådgivning med patienter som planerar graviditet. För vissa grupper bör man (kardiologen) direkt avråda från graviditet [11]. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen*. 2016;113:DYMC

## REFERENSER

- Subbiah M, Sharma V. Heart disease in pregnancy: cardiac and obstetric outcomes. *Arch Gynecol Obstet*. 2013;288(1):23-7.
- Roeder HA, Kuller JA, Barker PC, et al. Maternal valvular heart disease in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv*. 2011;66(9):561-71.
- Madazli R, Sal V, Cift T, et al. Pregnancy outcomes in women with heart disease. *Arch Gynecol Obstet*. 2010;281(1):29-34.
- Bhatla N, Lal S, Behera G. Cardiac disease in pregnancy. *Int J Gynecol Obstet*. 2003;82(2):153-9.
- Koonin LM, Andrea P, MacKay. Pregnancy Related Mortality Surveillance, United States, 1987-1990.
- Koonin LM, MacKay AP, Berg CJ, et al. Pregnancy-related mortality surveillance - United States, 1987-1990. *CDC Surveillance Summaries* (August 8). *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 1997;46(SS-4):17-34.
- Nanna M, Stergiopoulos K. Pregnancy complicated by valvular heart disease: an update. *J Am Heart Assoc*. 2014;3:e000712.
- Maternal mortality in 2005. Estimates developed by WHO, Unicef, UNFPA, and the World Bank. Geneva: World Health Organization; 2007.
- Lim ST. Rheumatic heart diseases in pregnancy. *Ann Acad Med Singapore*. 2002;31(3):340-8.
- Schoen FJ, Mitchell RN. The heart. In: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, et al (editors). *Robbins Basic pathology*. 8th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. p. 379-420.
- Doshi HU, Oza HV, Tekani H. Cardiac disease in pregnancy-maternal and perinatal outcome. *J Indian Med Assoc*. 2010;108(5):278-80, 282.
- Carapetis JR, McDonald M, Wilson N. Acute rheumatic fever. *Lancet*. 2005;366(9480):155-68.
- Reimold SC, Rutherford JD. Clinical practice. Valvular heart disease in pregnancy. *N Engl J Med*. 2003;349:52-9.
- Gelson E, Gatzoulis M, Johnson M. Valvular heart disease. *BMJ*. 2007;335:1042-5.
- Davies GA, Herbert WN. Acquired heart disease in pregnancy. *J Obstet Gynaecol*. 2007;29:507-9.

## SUMMARY

Valvular heart disease constitutes the majority of all causes of heart disease in pregnancy. In the presence of valvular heart disease, the necessary haemodynamic changes of pregnancy might cause heart failure, leading to severe maternal and fetal morbidity and even mortality.

In lower-income countries, rheumatic heart disease remains one of the major causes of death related to pregnancy [6]. In low-income countries, rheumatic heart disease is found in 60% to 80% of the pregnant women with heart disease, and 10% to 30% have a congenital disorder including congenital valve disorders [4]. The most common valvular lesion of rheumatic heart disease is mitral stenosis.

This valvular lesion can be the cause of extreme disability and even mortality during pregnancy due to an increase in the transvalvular gradient and a rise in left atrial pressure. The maternal mortality associated with mitral stenosis is stratified by New York Heart Association (NYHA) classification: class I, 0.1%; class II, 0.3%; class III, 5.5%; and class IV, 6.0%. Most patients are in class I or II at presentation, but 12% to 25% of patients are in class III or IV [14].