Analysis of pregnancy, labor and neonatal course in babies with prenatally-diagnosed complete atrioventricular heart block

Katarzyna Leszczyńska¹, Maciej Chojnicki², Ireneusz Haponiuk²,³, Krzysztof Preis¹, Katarzyna Ciach¹, Katarzyna Gierat-Haponiuk⁴, Zbigniew Łajkowski⁵

¹ Klinika Położnictwa, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska
² Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej, Szpital im. Mikołaja Kopernika w Gdańsku, Polska
³ Katedra Fizjoterapii, Akademia Wychowania Fizycznego i Sportu w Gdańsku, Polska
⁴ Klinika Rehabilitacji, Gdański Uniwersytet Medyczny, Polska
⁵ Oddział Chorób Wewnętrznych i Hipertensji, Szpital im. Mikołaja Kopernika w Gdańsku, Polska

Streszczenie
Całkowity blok serca (blok przedsionkowo-komorowy III stopnia) jest wadą układu przewodzącego serca, w której nie dochodzi do przekazywania impulsów z węzła zatokowo-przedsionkowego do komór, a czynność przedsionków oraz czynność komór serca przebiegają zupełnie niezależnie. Może mieć charakter wrodzony lub nabyty.

W 60-70% przypadków wrodzony blok serca jest następstwem uszkodzenia układu przewodzącego serca płodu przez przeciwciała anty Ro/SSA i anty La/SSB stwierdzane w surowicy matki. Przyczyną powstawania przeciwciał jest choroba autoimmunologiczna matki, najczęściej toczeń układowy trzewny, rzadziej reumatoidalne zapalenie stawów, zapalenie skóry-mięśniowe lub zespół Sjögrena. Blok całkowity może być izolowany lub skojarzony z anatomiczną wadą serca.

Cel pracy:
Celem pracy była jednośrodkowa retrospektywna analiza doświadczeń z prowadzenia ciąży, porodów i przebiegu okresu noworodkowego w przypadkach prenatalnie zdiagnozowanego bloku przedsionkowo-komorowego III stopnia.

Materiał i metoda:
W pracy opisanych zostało pięć pacjentek hospitalizowanych w Klinice Położnictwa Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2012-2014, z powodu prenatalnie zdiagnozowanego u ich płodów bloku przedsionkowo-komorowego III stopnia.

Wyniki:

W tabeli nr 1 przedstawiliśmy zbiorcze dane pacjentek ze zdiagnozowanym u płodu blokiem przedsionkowo-komorowym.

Adres do korespondencji:
Katarzyna Leszczyńska
Klinika Położnictwa Gdański Uniwersytet Medyczny, ul. Kliniczna 1a, 80-402 Gdańsk, Polska; tel. 58 3493445; fax 58 3493416; e-mail: leszczka@gumed.edu.pl

Otrzymano: 04.06.2014
Zaakceptowano do druku: 15.10.2014
Wstęp

Całkowity blok serca (blok przedsiomkowo-komorowy III stopnia) jest wadą układu przewodzącego serca, w której nie dochodzi do przekazywania impulsów z węzła zatokowo-przedsiomkowego do komór, a pobudzenie oraz czynność przedsiomkowych i komórk serca przebiegają zupełnie niezależnie. W przypadku braku prawidłowego przekazywania przedsiomkowo-komornego źródłem pobudzenia komór są ośrodki zastępcze, wysyłające impulsy do skurczu komór z mniejszą częstotliwością niż w przypadku węzła zatokowo-przedsiomkowego. Konsekwencją bloku całkowitego serca jest rozkojarzenie przedsiomkowo-komornego, z wolnym rytmem komór serca [1].

Najczęstszą przyczyną wrodzonego bloku serca płodu jest choroba autoimmunologiczna ciężarnej – toczący układowy, rządziej reumatoidalne zapalenie stawów, zapalenie skórno-mięśniowe lub zespół Sjögrena [2, 3, 4]. W 60–70% przypadków wrodzony blok serca jest następczem uszkodzenia układu przewodzącego serca płodu przez przeciwcząsteczki anti Ro/SSA i anti La/SSB towarzyszących chorobie autoimmunologicznej. W wiele przypadków pojawienie się bloku całkowitego u dziecka to pierwszy objaw występowania choroby u matki. Dlatego u pacjentek poznajomych, u których płód stwierdzony został całkowity blok serca należy dokładnie zebrać wywiad w kierunku możliwych chorób autoimmunologicznych, oraz wykonać badanie w celu wykrycia wyżych wymienionych przejawów. Historia naturalna wrodzonego bloku przedsiomkowo-komornego zależna jest od rytmu komór serca, obecności zwłókiennienia wieróżdzi oraz zapalenia mięśnia sercowego. Raportowana w piśmiennictwie śmiertelność mieści się w granicach 18–43% [5].

W grupie dzieci, które przeżyły – większość wymagała wszczepienia stymulatora serca w pierwszym roku życia. Nasielenie objawów niewydolności serca doprowadzającej do obrzęku uogólnionego i śmierci płodu związane jest z bradykardią ≤55/ min [1]. Do uszkodzenia węzła bodźcowo-czerwonego serca płodu dochodzi między 18. a 24. tygodniem ciąży. Dlatego też bardzo ważne jest wykonywanie u kobiet z dodatkami przeciwciałami anti-Ro w tym okresie ciąży (do 25 tygodnia) raz w tygodniu kontrolnego badania USG z oceną rytmu i przewodzenia serca płodu, po 25 tygodniu można to badanie przeprowadzać co 2-3 tygodnie [4].

Key words: complete atrio-ventricular block / fetus / neonate / cardiac pacemaker /
Cel pracy

Celem pracy była jednoosrodkowa retrospektywna analiza doświadczeń z prowadzenia ciąży, poródów i przebiegu okresu noworodkowego w przypadkach prenatalnie zdiagnozowanego bloku przedścienne-komorowego III stopnia, z podkreśleniem najważniejszych problemów oraz możliwości terapeutycznych.

Materiał i metoda

W pracy opisanych zostało pięć pacjentek hospitalizowanych w Klinice Położnictwa Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2012-2014, z powodu prenatalnie zdiagnozowanego u ich płódów bloku przedścienne-komorowego III stopnia. Z powodu nielicznej grupy pacjentek dane z naszego ośrodka analizowaliśmy i porównywałyśmy z danymi zebrałymi z literatury.

 Wyniki

W latach 2012-2014 hospitalizowanych było w Klinice Położnictwa Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego pięć pacjentek, u których płód zdiagnozowano blok przedścienne-komorowy III stopnia. W tabeli nr 1 przedstawialiśmy zbiorcze dane pacjentek ze zdiagnozowanym u płodu blokiem przedścienne-komorowym.

W odróżnieniu od danych z piśmiennictwa, gdzie w około 60-70% prenatalnie rozpoznanych całkowitych blocków serca we krwi macicy obecne są przeciwciała anty a i b, u naszych pacjentek tylko w jednym przypadku stwierdzono dodatnie przeciwciała (paczka nr 5). Paczka ta miała zdiagnozowany tołężek ukladowy oraz u jej pierwszego dziecka stwierdzony był blok przedścienne-komorowy. U jednej z pacjentek (paczka nr 1) oprócz całkowitego bloku serca stwierdzono złożoną wadę anatomiczną pod postacią atresji zastawki mitralnej i podwójnego odciecia naczyń z prawej komory ze zwężeniem zastawki tętnicy płucnej. U czterech pacztek ciąży zostały zakończone planowo, w ciąży doszedłych, pomiędzy 38 a 40 tygodniem trwania ciąży. Jedna z pacjentek, u której rozpoznanie bloku całkowitego postawiono w 28 tygodniu ciąży, nie zgłosiła się na kolejne badanie kontrolne. W tym przypadku ze względu na widoczne w badaniu echokardiograficznym cechy niewydolności serca (6 punktów w skali CVS) włączono terapię preparatami naparstnicy, uzyskując w trakcie hospitalizacji poprawę kureczliwości mięśnia sercowego płodu. Nie znany dalszego przebiegu ciąży, porodu oraz losów płodu tej pacjentki (paczka nr 4). (Rycina 1). U pozostałych pacjentek wszystkie ciąże zostały ukończone drogą ciąży cesarskiego, w trzech przypadkach izolowanych bloków przedścienne-komorowych (paczki nr 2, 3 i 5) ciąże wykonano z powodu braku możliwości obiektywnej oceny płodu w trakcie porodu z pomocą badania kardiodiograficznego, w tym w dwóch przypadkach ciąże cesarskie były zaplanowane ze względu na duże prawdopodobieństwo konieczności wszczepienia noworodka bezpośrednio po porodzie stymulatora serca (paczka nr 3 i 5). U płodu z nałożoną wadą anatomiczną ciąże cesarskie wykonano z powodu braku reakcji mięśnia macicy na farmakologiczną indukcję porodu. Masa urodzeniowa noworodka oscylowała między 2500 g a 3500 g, a długość wynosiła 51-52 cm. U czterech pacjentek ze zdiagnozowanym izolowanym blokiem przedścienne-komorowym nie były obecne przeciwciała toczniowe. W trzech przypadkach bloku przedścienne-komorowy zdiagnozowany został między 17 i 19 tygodniem ciąży (paczki nr 2, 3 i 5), w pozostałych dwóch, w 28 tygodniu ciąży. Spośród trzech przypadków z izolowanym blokiem całkowitym, które obserwowano od momentu rozpoznania do końca trwania ciąży, u jednego z płódów (paczka nr 2) rtym serca oscylował w trakcie całej ciąży pomiędzy 55 a 70 μm/min, w badaniu echokardiograficznym stwierdzano protosystolyczną niedymyalność TV oraz nieznaczne powiększenie mięśnia sercowego He/Cc 0,5-0,52. Noworodek urodził się w 39 tygodniu trwania ciąży w masę 3500 g, w stanie ogólnym dobrym. Otrzymał w pierwszej minucie życia 7 punktów w skali Apgar. Po dwóch dniach został wypisany z oddziału neonatalnego na oddział kardiologii dziecięcej, gdzie został zakwalifikowany do wszczęcia stałego nasiędnikiowego układu stymulującego. W pozostałych dwóch przypadkach (paczka nr 3 oraz 5) z izolowym blokiem przedścienne-komorowym, obserwowano stopniowe zwalnianie rytmu komór w trakcie trwania ciąży, począwszy od wartości 55-60 μm/min w 17-24 tygodniu ciąży aż do 40-45μm/min pod koniec ciąży. W badaniu echokardiograficznym wyjściowo stwierdzano niewielkiego stopnia niedymyalność zastawki trójdzielnnej, a 37 tygodniu ciąży przy rtymie komór 40-45 μm zaobserwowano nasilenie niedymyalności zastawki trójdzielnjej (TV) oraz pojawienie się niedymyalności zastawki mitralnej (MVI), uposłodzenie funkcji skurczowej komór oraz powiększenie serca (CVS = 4). Paczka nr 3 w trakcie ciąży otrzymywała Digoxin w postaci doustnej, poziom digoksyny badany w krwi pacjentki utrzymywał się w zakresie wartości terapeutycznych. Ze względu na duże prawdopodobieństwo pojawienia się po porodzie ciężkiej bradycardii i niewydolności serca wymagającej zastosowania stymulacji serca w trębie pilnem, ciąże ukończono na początku 38 tygodnia ciąży drogą elektrywego cięcia cesarskiego. Po porodzie pomimo wdrożonej terapii izoproterenolem i dobutaminą rytm serca nie wzrósł ponad 54 μ/min i noworodek został zakwalifikowany do wszczęcia czasowych elektród nasiędnioswych w trębie ratunkowej, a następnie stałego nasiędnikowego układu stymulującego.

Trzecia z opisywanych pacjentek (paczka nr 5) pozostawała pod cytodiagnostyczną kontrolą od 16 tygodnia ciąży ze względu na rozpoznanie toczeń ukladowy z obecnymi przeciwciałami anty a i b oraz fakt, że u pierwszego dziecka w okresie wcześniego dzieciństwa również zdiagnozowano całkowity blok serca. Paczka była przez cały okres ciąży otrzymywała terapię lekami steroidowymi, z początku Encorton, zmieniony po rozpoznaniu bloku przedścienne-komorowego na Deksametazon. Blok przedścienne-komorowy u płodu stwierdzony w 19 tygodniu ciąży. Z początku paczka leczona była digoksym, i po powoli kureczliwość serca płodu do końca trwania ciąży otrzymywała jedynie deksametazon. W tym przypadku podobnie jak u pacjentki nr 3 ciąże ukończono na początku 39 tygodnia ciąży drogą elektrywego cięcia cesarskiego. Po porodzie noworodek został zakwalifikowany do wszczęcia stałego nasiędnikowego układu stymulującego w trębie ratunkowej (nieskuteczna terapia izoprenalną). Noworodek, u którego całkowity blok serca współistniał z złożoną wadą serca (paczka nr 1) miał po porodzie również wszczepiony stymlulator serca, w badaniu echokar-
Tabela I. Zbiorcze dane pacjentek ze zdiagnozowanym u płodu blokiem przedsionkowo-komorowym.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Pacjentka nr</th>
<th>Rozpoznanie</th>
<th>Wiek ciąży w momencie rozpoznania (tydzień)</th>
<th>Obecność przeciwciał SSA i SSB</th>
<th>Punktacja CVS* w chwili rozpoznania</th>
<th>Punktacja CVS w ostatnim tygodniu przed porodem</th>
<th>Leczenie w trakcie trwania ciąży</th>
<th>Tydzień ciąży w którym nastąpił poród</th>
<th>Akcja serca u noworodka po porodzie</th>
<th>Punktacja w skali Apgar</th>
<th>Masa ciała noworodka po porodzie</th>
<th>Zastosowane leczenie po porodzie</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>nr 1</td>
<td>Złożona wada serca, MA, DORV, PS, AVB III stopnia</td>
<td>28</td>
<td>ujemne</td>
<td>7</td>
<td>7</td>
<td>bez leków</td>
<td>40</td>
<td>60</td>
<td>9</td>
<td>2500</td>
<td>izoprenalinę, teofilina, wszczepienie stymulatora</td>
</tr>
<tr>
<td>nr 2</td>
<td>AVB III stopnia</td>
<td>17</td>
<td>ujemne</td>
<td>7</td>
<td>6</td>
<td>bez leków</td>
<td>39</td>
<td>55</td>
<td>7</td>
<td>3590</td>
<td>izoprenalinę, dopamina, wszczepienie stymulatora</td>
</tr>
<tr>
<td>nr 3</td>
<td>AVB III stopnia</td>
<td>17</td>
<td>ujemne</td>
<td>7</td>
<td>4</td>
<td>bez leków</td>
<td>38</td>
<td>41</td>
<td>4</td>
<td>2900</td>
<td>izoprenalinę - bez reakcji, dobutamina, wszczepienie czasowych elektrod ze stymulacją zewnętrzną – jako zabieg ratunkowy, wszczepienie stymulatora</td>
</tr>
<tr>
<td>nr 4</td>
<td>AVB III stopnia</td>
<td>28</td>
<td>ujemne</td>
<td>6</td>
<td>-</td>
<td>digoxin</td>
<td>Brak danych</td>
<td>Brak danych</td>
<td>Brak danych</td>
<td>Brak danych</td>
<td>izoprenaliną - nieskuteczna, wszczepienie stymulatora – jako zabieg ratunkowy</td>
</tr>
<tr>
<td>nr 5</td>
<td>AVB III stopnia</td>
<td>19</td>
<td>dodatnie</td>
<td>7</td>
<td>4</td>
<td>digoxin, encorton, dexamethason</td>
<td>39</td>
<td>41</td>
<td>4</td>
<td>2640</td>
<td>izoprenaliną - nieskuteczna, wszczepienie stymulatora – jako zabieg ratunkowy</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Analiza przebiegu ciąży, porodu i losów noworodków z prenatalnie diagnozowanym całkowitym blokiem przedsionkowo-komorowym.


Rycina 2. Pooperacyjne RTG noworodka w 1 dobie życia z rozpoznawym wrodzonym całkowitym blokiem przedsionkowo-komorowym. Stan po wszczepieniu permanentnego układu stymulującego w trybie ratunkowym.

Istnieją również w piśmiennictwie opisy przeżyć płodów ze skrajnie niską akcją serca – Hamela-Oklowska i wsp. opisują przeżycie płodu z rytmem 34 u/min. Również w naszym ośrodku u dwóch z opisywanych pacjentek pod koniec trwania ciąży rytm serca płodu wynosił 41 u/min [10]. Należy dążyć do jak najpóźniejszego ukończenia ciąży, gdyż szanse dziecka z całkowitym blokiem serca przedwcześnie urodzenia znacznie maleją. Godnym podkreślenia jest fakt, że w przypadku bloczków przedsionkowo-komorowych III stopnia badaniem służącym do monitorowania doborstwa płodu jest badanie ultrasonograficzne i echokardiograficzne, nie ma natomiast znaczenia badanie kardiokardiograficzne. Niereaktywne zapisy kardiokardiograficzne nie powinny być powodem wcześniejszego ukończenia ciąży. Poród musi się odbyć w ośrodku perinatologicznym III stopnia, bezpośrednio współpracującym z ośrodkiem kardiologii dziecięcej, w którym istnieje możliwość wszczęcia układu biodrowo-przewodzącego w okresie noworodkowym, co miało miejsce w dwóch z przedstawionych przez nas przypadkach [11, 12].
Wnioski

Blok przedsiomkonowo-komorowy III stopnia rozpoznawany prenataldzieje od 30 lat jest rzadkim zaburzeniem dotyczącym 1/15.000-20.000 ciąży. Pomimo znacznej poprawy w diagnostyce oraz sposobach monitorowania doborstwu płodu, możliwości terapeutyczne w przypadku wrodzonego bloku serca płodu są ograniczone. Z doświadczeń autorów wynika, że zwolnienie rytmu komór płodu przed porodem poniżej 45/min wiąże się z koniecznością stymulacji serca noworodka natychmiast po porodzie. Możliwe jest to dzięki sprawnie funkcjonującemu programowi kardiologicznym operacji przenośnej oraz ściśłej, wzajemnej współpracy lekarzy położników, neonatologów, kardiologów dziecięcych i kardiochirurgów.

Oświadczenie autorów:
2. Maciej Chojnicki – wykonywanie badań ultrasonograficznych, gromadzenie i analiza danych.
3. Ireneusz Haponiuk – przeprowadzanie zabiegów kardiologicznych, udział w zbieraniu i opracowaniu materiału.
5. Katarzyna Ciach – gromadzenie i analiza danych.

źródło finansowania:
Praca nie była finansowana przez żadną instytucję naukowo-badawczą, stowarzyszenie ani inne podmiot, autorzy nie otrzymali żadnego grantu.

Konflikt interesów:
Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów oraz nie otrzymali żadnego wynagrodzenia związanego z powstawaniem pracy.

Piśmiennictwo