

Pomyślne zakończenie ciąży u płodu ze skrajnie wolną czynnością komór (34/min.) w przebiegu izolowanego całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego – opis przypadku

Successful outcome of a pregnancy with an extremely low fetal heart rate (34 bpm) due to isolated complete heart block – case report

Hamela-Olkowska Anita¹, Dangel Joanna¹, Miszczak-Knecht Maria²

¹ Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej, II Katedra i Klinika Położnictwa i Ginekologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny

² Klinika Kardiologii, Instytut-Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie

Streszczenie

Izolowany całkowity blok przedsionkowo-komorowy u płodu (CHB – complete heart block) w większości przypadków wywołany jest przeciwciałami anty-Ro (SSA) lub anty-La (SSB) krążącymi w surowicy krwi matki. Przy rytmie komór poniżej 55/min. często rozwija się niewydolność krążenia. Przedstawiamy przypadek pomyślnego zakończenia ciąży u seronegatywnej pacjentki, u której płodu w przebiegu CHB częstość rytmu komór zwolniła do wartości 34/min. U noworodka rozpoznano kardiomiopatię gąbczastą obu komór.

Słowa kluczowe: **blok przedsionkowo-komorowy / kardiomiopatia / płód /
/ echokardiografia /**

Abstract

Isolated complete congenital heart block (CHB) in the majority of cases is associated with the presence of auto-antibodies to SSA (Ro) and SSB (La) antigens in the maternal serum. The prognosis is less favorable in fetuses with a ventricular rate <55bpm. We have reported a case of a fetus with an isolated non-autoimmune CHB with an extremely low ventricular rate (34bpm) in which the outcome was favorable. In the neonate the non-compaction of the myocardium was diagnosed.

Key words: **heart block / non-compaction of the myocardium / fetus /
/ fetal echocardiography /**

Adres do korespondencji:

Joanna Dangel
II Katedra i Klinika Położnictwa i Ginekologii WUM
00-315 Warszawa, ul. Karowa 2
tel.: (48) 22 596 61 67
e-mail: joanna.dangel@wum.edu.pl

Otrzymano: 10.06.2009
Zaakceptowano do druku: 20.08.2009

Hamel-Olkowska A, et al.

Wstęp

Bloki przedsionkowo-komorowe, zwane inaczej zaburzeniami przewodzenia przedsionkowo-komorowego, należą do jednych z najrzadziej występujących arytmii w okresie prenatalnym [1, 2, 3]. Powstają w wyniku opóźnienia lub przzerwania szerzenia się impulsu w łączy przedsionkowo-komorowym. Całkowity blok przedsionkowo-komorowy (CHB – *complete heart block*) bez wady serca diagnozowany jest u 1:15000 do 1:20000 noworodków [4]. Częstość występowania CHB w życiu płodowym nie jest ustalona, ale jest wyższa niż w okresie postnatalnym. W około 90-95% przypadków jest on wywołany przeciwciałami anti-Ro lub anti-La krążącymi w surowicy krwi matki [5, 6]. W arytmii tej skurcze przedsionków i komór są niezależne, a czynność komór wynosi zazwyczaj około 50-80/min. [7]. Zwolnienie rytmu komór poniżej 55/min. może prowadzić do niewydolności krążenia, co pogarsza rokowanie [8]. Przedstawiamy przypadek pomyślnego zakończenia ciąży u seronegatywnej pacjentki, u której płodu w przebiegu CHB częstość rytmu komór zwolniła do wartości 34/min., nieopisywanej do tej pory w piśmiennictwie.

Opis przypadku

26-letnia pierwiastka została skierowana na konsultację w 27 tygodniu ciąży z powodu stwierdzenia bradykardii płodu. W badaniu USG w 10 i 19 tygodniu częstość rytmu serca nie była podana. W badaniu echokardiograficznym rozpoznano blok całkowity bez wady serca z rytmem komór 66/min., z towarzyszącą kardiomegalią (stosunek pola powierzchni serca do klatki piersiowej – Ha/Ca – 0,39), nieznacznym pogrubieniem mięśniówki serca (3,0mm, przy normie do 2,7mm), prawidłową kurczliwością komór, przyspieszonym przepływem przez zastawkę płucną i aortalną, bez niedomykalności zastawek przedsionkowo-komorowych i bez obrzęku uogólnionego.

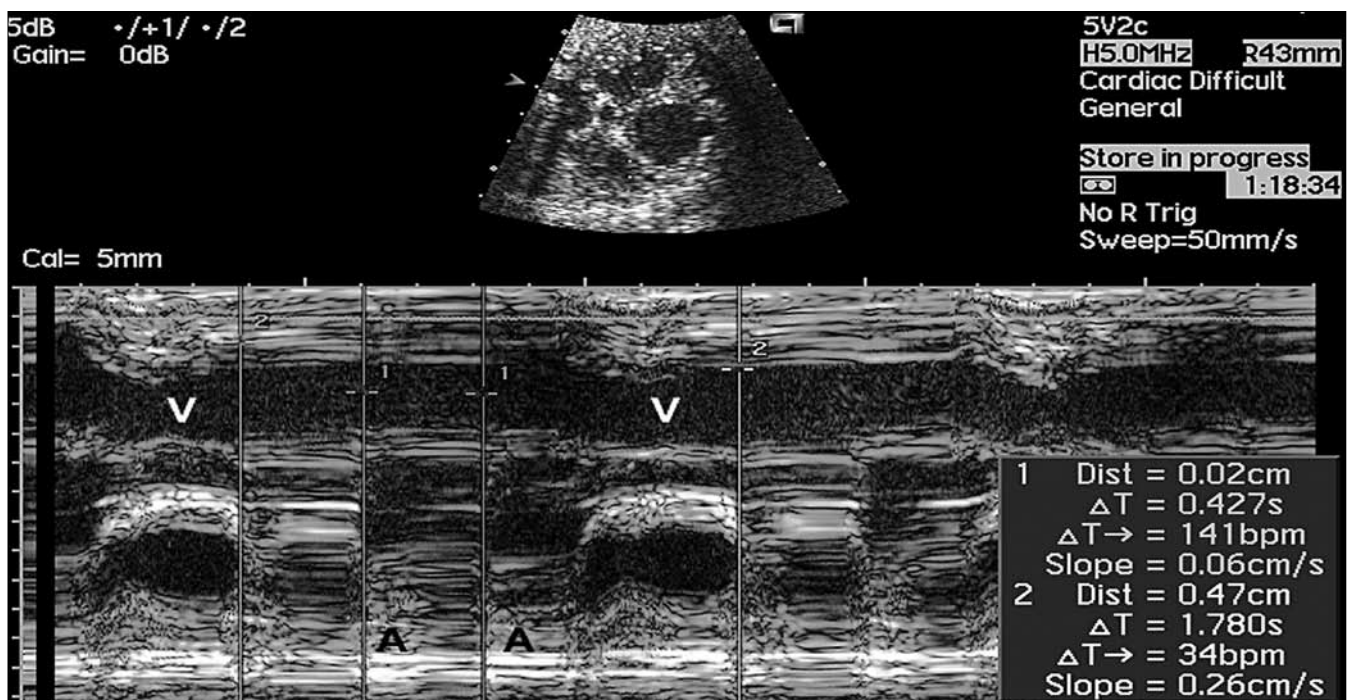
W przewodzie żylnym występowała okresowo wsteczna fala a, w żyłce pępkowej pulsacja. Przepływ w tętnicy pępkowej i tętnicy środkowej mózgu był prawidłowy. Płód miał 7 punktów w skali sercowo-naczyniowej. Nie stwierdzono przeciwciał anti-Ro ani anti-La w surowicy krwi matki. Ze względu na zwiększoną grubość mięśnia sercowego wysunięto podejrzenie kardiomiopatii wrodzonej. Pomimo stosowania salbutamolu częstość rytmu komór płodu zwalniała stopniowo w trakcie kontrolnych badań z 66/min. do 50/min., poprzez 46/min., aż do 34/min. w 39 tygodniu. (Rycina 1).

W tym czasie mięsień serca miał grubość 7,5mm (przy normie do 3,9mm), sylwetka serca powiększyła się (Ha/Ca-0,51). (Rycina 2).

Pogorszyła się kurczliwość obu komór. Nie doszło jednak do rozwinięcia się niewydolności krążenia, ani obrzęku uogólnionego.

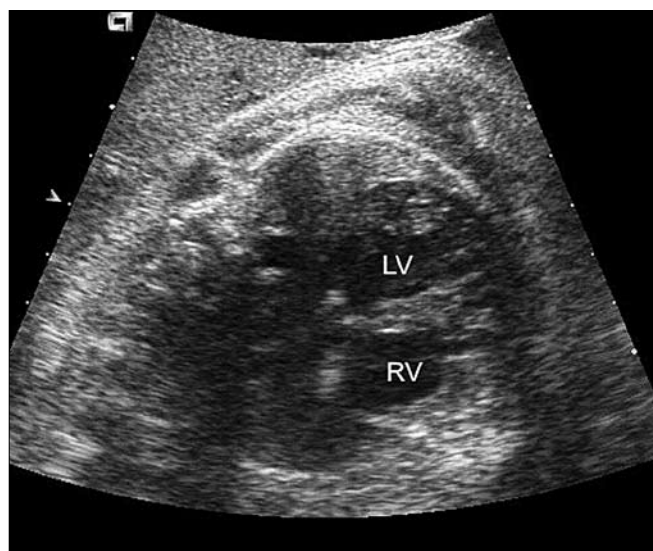
Ze względu na skrajnie wolny rytm komór przed porodem (34/min.) ciążę rozwiązano cięciem cesarskim w 40 tygodniu. Urodzono noworodka płci męskiej na 9 punktów Apgar, z masą 3020g. W EKG potwierdzono rozpoznanie całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego. Z powodu czynności komór 40-60/min. dziecko wymagało podłączenia wlewu izoprenaliny natychmiast po urodzeniu. W stanie ciężkim zostało przekazane do ośrodka kardiologicznego w pierwszej dobie życia, gdzie zastosowano czasową stymulację zewnętrzną.

W drugiej dobie wszczepiono elektrodę nasierdziową. Rozpoznano kardiomiopatię gąbczastą obu komór oraz zapalenie mięśnia sercowego, które leczono immunoglobulinami. Obecnie dziecko ma 5 lat, rozwija się prawidłowo.



Rycina 1. Całkowity blok przedsionkowo-komorowy, zapis M-mode. Rytm komór (V) 34/min, rytm przedsionków (A) 141/min.

Pomyślne zakończenie ciąży u płodu ze skrajnie wolną czynnością komór (34/min.)...



Rycina 2. Kardiomegalia oraz przerost mięśniówki u płodu z całkowitym blokiem przedsionkowo-komorowym bez wady serca w 39 tygodniu ciąży. RV – prawa komora, LV – lewa komora.

Dyskusja

Najczęstszą przyczyną powstawania całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego u płodów z prawidłową anatomią układu krążenia są przeciwciała anty-Ro (SS-A) oraz anty-La (SS-B) krążące w krwiobiegu ciężarnej. Przechodzą one przez łożysko od około 16 tygodnia ciąży i uszkodzają układ bodźco-przewodzący płodu [9]. Wywołują reakcję zapalną w obrębie węzła przedsionkowo-komorowego oraz mięśniówki serca [8, 10]. Rzadko CHB u płodu rozwija się u matek seronegatywnych.

W całkowitym bloku przedsionkowo-komorowym wartości rytmu komór powyżej 55/min. są dobrze tolerowane przez płód, który adaptuje się do tak wolnej czynności serca. Jeśli rytm komór wynosi poniżej 55/min. często rozwija się niewydolność krążenia, prowadząca do obrzęku uogólnionego [8]. Przy rytmie komór poniżej 55/min. ryzyko zgonu wewnątrzmacicznego wynosi 66% [11]. W pracy Groves i wsp. obumarło wewnątrzmacicznie 55% płodów z CHB, u których w trakcie trwania ciąży rytm komór zwołał o więcej niż 5/min. [5].

W opisywanym przypadku, mimo skrajnie wolnej czynności komór i zwolnienia rytmu aż o 32/min., nie doszło do powstania obrzęku uogólnionego, ani obumarcia płodu. Ze względu jednak na wolną czynność komór uległa zwiększeniu objętość wyrzutowa, co doprowadziło do powstania kardiomegalii. Jak jednak wykazało badanie echokardiograficzne po porodzie przerost mięśniówki związany był z chorobą mięśnia sercowego.

W piśmiennictwie nie znaleziono opisu przypadku przeżycia płodu z wolniejszą częstością rytmu komór niż 34/min. Vesel i wsp. opublikowali przypadek pomyślnego zakończenia ciąży u płodu z CHB bez wady serca z rytmem komór 37/min., również u matki seronegatywnej [12]. Wydaje się więc, że w tych przypadkach rytm komór płodu nie jest czynnikiem prognostycznym przeżycia.

W pracy Groves i wsp. spośród 2 płodów z ujemnymi przeciwciałami jądrowymi u matek jeden obumarł wewnątrzmacicznie, drugi po porodzie wymagał wszczepienia stymulatora, a następnie transplantacji serca ze względu na kardiomopatię [5].

W obu przypadkach badanie histologiczne wykazało przerwanie pęczka Hisa. Z kolei Jaeggi i wsp. opisali 4 przypadki płodów z CHB u matek seronegatywnych, z których wszystkie przeżyły [13].

Kardiomopatia gąbczasta jest pierwotną chorobą mięśnia sercowego. Obecnie została uznana jako oddzielny rodzaj chorób mięśnia sercowego, kiedyś zaliczana do kardiomopatii niesklasyfikowanych. Dziedziczy się w sposób nie do końca wyjaśniony i zrozumiały. Jest rzadko rozpoznawana w życiu płodowym [14, 15]. Istotą choroby jest nieprawidłowa budowa wsierdza, które przypomina strukturą porowatą gąbkę [16]. Jest to miokardium przetrwałe z bardzo wczesnego okresu rozwoju embrionalnego. Karatza i wsp. opisali przypadek płodu z blokiem całkowitym i kardiomopatią gąbczastą, u którego rozwinął się obrzęk uogólniony [17]. Matka nie miała przeciwciał anty-Ro ani anty-La. Najwolniejszy rytm komór w trakcie ciąży wynosił 48/min. Noworodek zmarł w pierwszej dobie życia. Kardiomopatia gąbczasta może być więc uznana za jeden z rzadkich czynników etiologicznych izolowanego bloku przedsionkowo-komorowego u płodu.

W przedstawionym przypadku od 27 tygodnia ciąży rozpoznawano zwiększoną grubość mięśnia sercowego płodu. Jednak jego obraz nie był typowy dla kardiomopatii gąbczastej. Może to być związane z mniejszymi wymiarami serca u płodu i trudnością w uwidocznieniu typowych dla kardiomopatii gąbczastej trabekulacji, również w lewej komorze serca.

Celem przyspieszenia rytmu serca i poprawienia kurczliwości mięśnia sercowego płodów z izolowanym CHB w niektórych ośrodkach stosowane są β -sympatykomimetyki, gdy rytm komór wynosi poniżej 55/min. [18, 19]. Również w omawianym przypadku podjęto próbę przyspieszenia rytmu serca płodu podając matce salbutamol, jednak nie uzyskano poprawy. Mimo przyjmowania leku rytm komór ulegał stopniowemu zwolnieniu.

Czas pojawienia się CHB u płodu w prezentowanym przypadku jest trudny do ustalenia, ponieważ rytm serca nie był podany w badaniu USG wykonanym w I i II trymestrze ciąży.

Wnioski

Pierwotna choroba mięśnia sercowego pod postacią kardiomopatii gąbczastej może być przyczyną powstania całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego z bardzo wolną czynnością komór. Rytm serca płodu poniżej 55/min. nie musi doprowadzać do ciężkiej niewydolności serca z obrzękiem płodu, a rokowanie dla dziecka może być pomyślne. Kardiomopatia gąbczasta jest trudna do rozpoznania w badaniach echokardiograficznych płodu. Częstość rytmu serca płodu powinna być podawana na każdym wyniku badania USG, gdyż tylko wówczas można określić czas pojawienia się CHB.

Piśmiennictwo

1. Włoch A, Włoch S, Sikora J, [et al.]. Zaburzenia rytmu serca w okresie prenatalnym i ich wpływ na losy noworodków - analiza doświadczeń własnych. *Ginekol Pol.* 2001, 72, 968-971.
2. Stańczyk J, Kowalska-Koprek U, Kierzkowska B, [et al.]. Prenatalna diagnostyka zaburzeń rytmu i przewodnictwa. *Ginekol Pol.* 2004, 75, 124-127.
3. Szymkiewicz-Dangel J, Hamela-Olkowska A, Bieganowska K, [et al.]. Zaburzenia rytmu serca zagrażające życiu płodu - diagnostyka i leczenie. *Ginekol Pol.* 2004, Suplement, Tom LXXV, 385-390.

Hamela-Olkowska A, et al.

4. Michaelsson M, Engle M. Congenital complete heart block: an international study of natural history. *Clin Cardiovasc Clin.* 1972, 4, 86-101.
5. Groves A, Allan L, Rosenthal E. Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart.* 1996, 75, 190-194.
6. Buyon J, Clancy R. Maternal autoantibodies and congenital heart block: mediators, markers and therapeutic approach. *Sem Arthritis Rheum.* 2003, 33, 140-154.
7. Yoo S, Jaeggi E. Ultrasound evaluation of the fetal heart. In: *Ultrasonography in obstetrics and gynecology*. 5th Edition. Ed. Callen P, Philadelphia: *Saunders Elsevier*. 2008, 511-586.
8. Strasburger J. Fetal arrhythmias. *Prog Pediatr Cardiol.* 2000, 11, 1-17.
9. Rosenthal D, Druzin M, Chin C, [et al.]. A new therapeutic approach to the fetus with congenital complete heart block: preemptive, targeted therapy with dexamethasone. *Obstet Gynecol.* 1998, 92, 689-691.
10. Schmidt K. Fetal bradyarrhythmia. In: *Fetal cardiology*. Ed. Yagel S, Silverman N, Gembruch U. London: *Martin Dunitz*. 2003, 343-354.
11. Schmidt K, Ulmer H, Silverman N, [et al.]. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 1991, 17, 1360-1366.
12. Vesel S, Završnik T, Podnar T. Successful outcome in a fetus with an extremely low heart rate due to isolated complete congenital heart block. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003, 21, 189-191.
13. Jaeggi E, Hamilton R, Silverman E, [et al.]. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol.* 2002, 39, 130-137.
14. Moura C, Hillion Y, Daikha-Dahmane F, [et al.]. Isolated non-compaction of the myocardium diagnosed in the fetus: two sporadic and two familial cases. *Cardiol Young.* 2002, 12, 278-283.
15. Ozkutlu S, Bostan O, Karagöz T, [et al.]. Prenatal diagnosis of isolated non-compaction of the ventricular myocardium: study of six cases. *Pediatr Int.* 2007, 49, 172-176.
16. Murphy R, Thaman R, Blanes J, [et al.]. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 2005, 26, 187-192.
17. Karatza A, Holder S, Gardiner H. Isolated non-compaction of the ventricular myocardium: prenatal diagnosis and natural history. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003, 21, 75-80.
18. Respondek-Liberska M, Żarkowska A, Oszukowski P, [i wsp.]. Zasady postępowania w bloku całkowitym serca płodu opracowane przez zespół specjalistów Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi (rok 2007). *Polski Przegląd Kardiol.* 2007, 9, 423-427.
19. Jaeggi E, Fouron J, Silverman E, [et al.]. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation.* 2004, 110, 1542-1548.

Polish Gynaecology

Ginekologia Polska

Warunki prenumeraty

Uprzejmie informujemy, iż członkowie Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego będą otrzymywali *Ginekologię Polską* po wcześniejszym opłaceniu składki członkowskiej w odpowiednim Oddziale PTG.

Wysyłka *Ginekologii Polskiej* do członków PTG jest dokonywana na podstawie list dostarczonych z poszczególnych oddziałów PTG do Redakcji „*Ginekologii Polskiej*”.

Uprzejmie prosimy wszystkich zainteresowanych o zaktualizowanie danych adresowych w swoich Oddziałach PTG.

Koszt rocznej prenumeraty (krajowa i zagraniczna) dla osób nie będących członkami PTG i instytucji na 2008 rok wynosi 180,00 PLN.

Zamówienie wraz z kserokopią dowodu wpłaty prosimy przysyłać na adres:
Redakcja „*Ginekologii Polskiej*”

Małgorzata Skowrońska

60-535 Poznań, ul. Polna 33

tel. 061 84-19-265; fax.: 061 84-19-465

e-mail: redakcjagp@gpsk.am.poznan.pl; ginpol@onet.eu

www.ginekolpol.com

Wpłaty należy dokonywać na konto:

ING Bank Śląski – nr konta: **14 1050 1953 1000 0023 1354 3718**

Instrukcja dla autorów w języku polskim i angielskim znajduje się na stronie: www.ginekolpol.com

Redakcja