

## HANDVAT 21: RISICOFACITOR “HARTZIEKTE/AFWIJKING VROUW”

*Vraag in ZwangerWijzer: "Heeft u een van de volgende ziekten (gehad) waarvoor u onder behandeling bent (was) van een arts?" "Komt bij u en/of uw eigen familie een erfelijke of aangeboren aandoening voor?"*  
*Geconstateerd risico “Hartziekte/afwijking vrouw”*

### Doel en toepassingsgebied

Beknpte achtergrondinformatie over risicofactor ‘Hartziekte vrouw’ om tijdens een preconceceptieconsult goede informatie te kunnen geven.

### Informatie

#### Achtergrondinformatie zorgverlener

Maternale hartaandoeningen kunnen aangeboren zijn of verworven. Voorbeelden van verworven hartaandoeningen zijn hartinfarct, coronair-lijden en myocarditis. In tegenstelling tot aangeboren hartafwijkingen komen tijdens de zwangerschap verworven hartafwijkingen zelden voor. De geschatte geboorteprevalentie van aangeboren hartafwijkingen is 0,8 per 1000 geboorten. Door verbeterde behandelmethoden is de levensverwachting van kinderen met een aangeboren hartafwijking sterk verbeterd. Dat betekent dat het aantal zwangere vrouwen met een al of niet geopereerde aangeboren hartafwijking in de anamnese de laatste jaren flink toeneemt.

Aangeboren hartafwijkingen kunnen geïsoleerd voorkomen (zoals bijvoorbeeld ventrikelseptumdefect, aorta- en pulmonaalstenose, linker hypoplastisch hart, transpositie van de grote vaten, bepaalde hartritmestoornissen) of als onderdeel van een syndroom voorkomen (bijvoorbeeld syndroom van Marfan (zie Risicofactor syndroom van Marfan) of bij chromosoomafwijkingen, waaronder Downsyndroom (zie Risicofactor Downsyndroom in de familie). Afhankelijk van de aard van de maternale hartaandoening varieert de prognose voor moeder en kind. Voor de meesten van hen is deze prognose uitstekend. Wel dient opgemerkt te worden dat aangeboren hartafwijkingen vaak familiair voorkomen. De gemiddelde overlevingskans van aangeboren hartafwijkingen is naar schatting 3 - 5%. Bij hartaandoeningen die berusten autosomaal autosomaal recessieve of dominante overerving bedraagt deze kans respectievelijk 25 en 50%. Sommige hartaandoeningen gaan gepaard met zowel verhoogde maternale als perinatale morbiditeit als mortaliteit. In hoogstzeldzame gevallen zijn de risico's voor de aanstaande moeder zo groot dat zwangerschap ontraden wordt. Dit geldt in het bijzonder vrouwen met een cyanotische hartaandoening, waaronder het Eisenmenger syndroom en ernstige vormen van peripartum cardiomyopathie. Tijdens een zwangerschap neemt het cardiovasculaire volume toe. Dit betekent dat zowel de hartfrequentie als de cardiac output stijgt en het hart tijdens de zwangerschap extra belast wordt. Het is om die reden belangrijk om te inventariseren wat de impact van de zwangerschap kan zijn op conditie van het maternale hart. Goed inzicht in de huidige status van de hartaandoening bij de vrouw is nodig om voor beleid tijdens een toekomstige zwangerschap. Dit kan worden onderzocht met behulp van een inspanningstest en echocardiogram.

Er bestaat een WHO-risicoclassificatie op basis waarvan de maternale uitkomst van een zwangerschap kan worden ingeschat. Een samenvatting hiervan is gegeven in onderstaande tabel.

Informeer naar rookgedrag en medicatiegebruik. Informeer bij de cliënt of zij vanwege haar hartziekte endocarditisprofylaxe moet krijgen bij operatieve of tandheelkundige ingrepen. Een dergelijk advies betekent

dat er informatie beschikbaar is bij de huisarts of behandelend cardioloog over de status van de aandoening. Indien de patiënte medicatie gebruikt, let dan op mogelijke teratogeniciteit.

Preconceptionele verwijzing naar de behandelend arts of een gespecialiseerd PCZ spreekuur<sup>1</sup> in de tweede lijn is aangewezen. In geval van een familiair-voorkomende of mogelijke erfelijke hartaandoening overleg met/verwijzing naar een klinisch geneticus wenselijk. Deze kan ook informatie geven over de mogelijkheden van prenatale diagnostiek en over het risico van overerving. De kindercardioloog kan meer informatie geven over huidige behandeling en prognoses van aangeboren hartafwijkingen bij het ouderpaar.

Bij aangeboren hartafwijkingen in de 1e graad bestaat tijdens de zwangerschap een indicatie voor geavanceerd echoscopisch onderzoek in een centrum voor prenatale diagnostiek. Tweedelijnszorg is alleen geïndiceerd wanneer de hartafwijking eventuele hemodynamische consequenties heeft. Een electieve sectio caesarea is meestal niet geïndiceerd.

WHO-Risicoklasse en voorspelling uitkomst	Aandoening in genoemde risicoklasse
I Geen aanwijsbaar verhoogd risico op maternale mortaliteit en geen/minimale toename morbiditeit	Ongecompliceerde, kleine of milde: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pulmonaalstenose</li> <li>- persisterende ductus Botalli</li> <li>- Mitraliskleprolaps</li> </ul> Succesvol behandelde eenvoudige afwijkingen (ASD/VSD), abnormale pulmonaal veneuze drainage Geïsoleerde atriale of ventriculaire extrasystolen
II Licht verhoogd risico op maternale mortaliteit of matige toename morbiditeit	<i>In verder gezonde en ongecompliceerde gevallen:</i> Onbehandelde ASD of VSD Geopereerde tetralogie van Fallot De meeste aritmieën <i>Afhankelijk van individuele situatie klasse II of III:</i> Milde linkerventrikeldisfunctie Hypertrofische cardiomyopathie Klepaandoeningen die niet onder klasse I of IV vallen Syndroom van Marfan zonder aortadilatatie Bicuspide aortaklep met aortadilatatie <45 mm Geopereerde coarctatio aortae
III Significant verhoogd risico op maternale mortaliteit of ernstige morbiditeit. Counseling door expert vereist. Bij besluit om zwanger te worden is intensieve specialistische cardiologische en obstetrische controle noodzakelijk tijdens zwangerschap, bevalling en kraambed.	Mechanische hartklepprothese Systemische rechterventrikel Fontan circulatie Niet geopereerde cyanotische hartafwijking Andere complexe aangeboren hartafwijkingen Syndroom van Marfan met aortadilatatie 40-45 mm Bicuspide aortaklep met aortadilatatie 45-50 mm
IV Extreem hoog risico op maternale mortaliteit of ernstige morbiditeit; zwangerschap ontraden. Als zich een zwangerschap voordoet moet afbreking worden besproken. Als er niet voor afbreking gekozen wordt, is zorg geïndiceerd zoals bij klasse III.	Pulmonale arteriele hypertensie Ernstige systemische linkerventrikeldisfunctie (LVEF <30%, NYHA III-IV) Peripartum cardiomyopathie in de voorgeschiedenis met resterende beperking van linkerventrikelfunctie Ernstige mitralisklepstenose, ernstige symptomatische aortastenose Syndroom van Marfan met aortadilatatie >45 mm Bicuspide aortaklep met aortadilatatie > 50 mm Ernstige aangeboren coarctatio. Eisenmenger-syndroom met ernstige pulmonale hypertensie

## Informatie cliënt

Hartziekten kunnen aangeboren zijn of verworven, dat wil zeggen tijdens het leven ontstaan, zoals hartinfarct, kransslagaderverkalking, ontsteking van de hartspier. Sommige aangeboren hartaandoeningen zijn erfelijk. Als u met hartafwijking bent geboren dan is de kans dat uw kind ook een aangeboren hartafwijking heeft ongeveer 3 tot 5%. Gezonde mensen hebben minder dan 1% kans op een kind met een aangeboren hartaandoening. Sommige hartaandoeningen hebben een aanmerkelijk hogere kans op overerving. Een klinisch geneticus kan hierover meer informatie geven.

Als u of uw partner, of een eerder kind van u, een aangeboren hartafwijking heeft, wordt er tijdens de zwangerschap een uitgebreid echoscopisch onderzoek aangeboden. Dit onderzoek wordt ook aangeboden als meerdere familieleden bekend zijn wegens een aangeboren hartafwijking (zie risicofactor Erfelijke hartaandoeningen in familie).

De meeste vrouwen met een al of niet geopereerde milde hartafwijking kunnen een probleemloze zwangerschap en bevalling tegemoet zijn. De kans op complicaties is bij hen niet hoger dan bij zwangere vrouwen die geen hartafwijking hebben. Bij sommige hartaandoeningen is er een verhoogde kans op complicaties van zowel moeder als kind. Het is belangrijk om na te gaan hoe het op dit moment met uw gezondheid en de conditie van uw hart is gesteld. U krijgt dan advies over de verloskundige controles en over de plaats van de bevalling. Meestal is er geen reden voor een keizersnede. Op grond van de ernst van de hartaandoening wordt in zeldzame gevallen een zwangerschap ontraden.

Door de behandelend arts of op een gespecialiseerd PCZ spreekuur<sup>1</sup> kan vóór de zwangerschap meer inzicht en informatie over de mogelijke impact en de eventuele risico's van de zwangerschap op het functioneren van uw hart en dus uw gezondheid worden gegeven. Wanneer u of uw partner een aangeboren hartaandoening heeft, kan de behandelend arts of specialist u meer informatie geven over de eventuele behandeling over de prognose, ook als uw kind zo'n aandoening heeft. Desgewenst kan de klinisch geneticus informatie geven over de kans dat uw kind een hartaandoening erft.

## Concrete aanbevelingen

- Voor de zwangerschap status van de hartaandoening en algemene gezondheid bepalen. Hiervoor is preconceptionele verwijzing naar de behandelend arts of een gespecialiseerd PCZ spreekuur<sup>1</sup> aangewezen.
- In geval van mogelijke erfelijkheid van de hartaandoening overleg met/verwijzing naar een klinisch geneticus.
- Bij een aangeboren of erfelijke hartafwijking is geavanceerd echoscopisch onderzoek tijdens de zwangerschap geïndiceerd.

## Bronnen

1. Arany Z, Elkayam U. Peripartum Cardiomyopathy. *Circulation*. 2016;133(14):1397-409.
2. De Jong-Potjer LC, Beentjes M, Bogchelman M, Jaspas AHJ, Van Asselt KM. NHG-Standaard Preconceptiezorg. Utrecht: NHG, 2011. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-preconceptiezorg>
3. De Hart & Vaatgroep. Patienteninformatie zwangerschap en aangeboren hartafwijking. [www.hartenvaatgroep.nl/medische-informatie/hartziekten/aangeboren-hartafwijking/zwangerschap-en-aangeboren-hartafwijking.html](http://www.hartenvaatgroep.nl/medische-informatie/hartziekten/aangeboren-hartafwijking/zwangerschap-en-aangeboren-hartafwijking.html).
4. Krexi D, Sheppard MN. Pulmonary hypertensive vascular changes in lungs of patients with sudden unexpected death. Emphasis on congenital heart disease, Eisenmenger syndrome, postoperative deaths and death during pregnancy and postpartum. *J Clin Pathol*. 2015;68(1):18-21.
5. Rao S, Ginns JN. Adult congenital heart disease and pregnancy. *Semin Perinatol*. 2014;38(5):260-72
6. Swan L. Congenital heart disease in pregnancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2014;28(4):495-506.
7. Roos-Hesselink JW, Ruys PTE et al. Pregnancy in adult congenital heart disease. *Curr Cardiol Rep*. 2013 Sep;15(9):401. doi: 10.1007/s11886-013-0401-3.
8. Ruys TPE, Cornette J et al. Pregnancy and delivery in cardiac disease. *J Cardiol*. 2013;61(2):107-112.
9. Warnes CA. Pregnancy and Delivery in Women With Congenital Heart Disease. *Circ J*. 2015;79(7):1416-21.
10. Wildschut HIJ, den Hollander NS, Goudoever JB. Screeing op aangeboren afwijkingen: medisch-epidemiologische overwegingen. In: Wildschut HIJ, Van Goudoever JB, den Hollander NS, Keirse E, de Wert G (Red) Foetale en neonatale screening op aangeboren afwijkingen. Amsterdam Reed Business 19-38, 2011

© Erasmus MC, 2016

