

Wskazania do cięcia cesarskiego po prenatalnej diagnostyce kardiologicznej

Indications for cesarean section after prenatal echocardiography diagnostic

© GinPolMedProject 1 (23) 2012

Artykuł poglądowy/Review article

MARIA RESPONDEK-LIBERSKA

Ośrodek Referencyjny Kardiologii Prenatalnej typu C Programu Polkard-Prenatal, Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki & Uniwersytet Medyczny w Łodzi
Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych
Kierownik: prof. dr hab. med. Maria Respondek-Liberska

Adres do korespondencji/Address for correspondence:

Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki & Uniwersytet Medyczny w Łodzi
Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych
ul. Rzgowska 281/289, 93-338 Łódź
tel. +48 42 271-11-35; fax +48 42 271-13-84; e-mail: www.fetalecho.pl

Statystyka/Statistic

Liczba słów/Word count	2132/2634
Tabele/Tables	1
Ryciny/Figures	0
Piśmiennictwo/References	52

Received: 28.11.2011
Accepted: 11.01.2012
Published: 15.03.2012

Streszczenie

Wraz z rozwojem echokardiografii prenatalnej i coraz lepszą interpretacją zmian hemodynamicznych u płodu można przewidywać stan kliniczny noworodków oraz termin wdrożenia u nich leczenia kardiologiczno-kardiochirurgicznego. W pracy dokonano przeglądu aktualnych wskazań do planowego cięcia cesarskiego po prenatalnej diagnostyce kardiologicznej zarówno w anomaliach kardiologicznych, jak i pozasercowych.

Słowa kluczowe: cięcie cesarskie, echokardiografia prenatalna

Summary

Based on recent development of fetal echocardiography and better interpretation of haemodynamic changes in fetal circulation it is possible to foresee the clinical neonatal condition after delivery and time of cardiac and cardiosurgery treatment.

In this review current indications for elective cesarean section are presented both in cardiac abnormalities as well as in extracardiac conditions.

Key words: cesarean section, fetal echocardiography

WSTĘP

Początki badań echokardiograficznych na świecie sięgają lat 80. w Europie i w USA oraz w Polsce. W minionej dekadzie jesteśmy świadkami rozwoju echokardiografii i kardiologii prenatalnej w I, II, III trymestrze ciąży. Konsekwencją ewolucji wiedzy dotyczącej okresu przedporodowego u płodów jest powstanie nowych wskazań do cięcia cesarskiego z punktu widzenia kardiologii prenatalnej (tab.1).

Temu zagadnieniu w dotychczasowym piśmiennictwie poświęcano stosunkowo mało uwagi, a wydaje się iż przyszłość kardiologii prenatalnej to m.in. wprowadzenie poszerzonych wskazań do zabiegowych porodów u płodów w niektórych wybranych sytuacjach klinicznych.

WSKAZANIA DO CIĘCIA CESARSKIEGO Z PUNKTU WIDZENIA KARDIOLOGII PRENATALNEJ

W I części tabeli uwzględniono wskazania kardiologiczne do porodu zabiegowego u płodów z prawidłową budową serca (wskazania 1-5). Nikt z położników nie ma dzisiaj wątpliwości iż po prenatalnej diagnostyce sonograficznej, a często dzisiaj także cytogenetycznej, płód z guzem typu *sacrococcygeal teratoma* powinien rodzić się drogą cięcia cesarskiego w ośrodku dysponującym kliniką chirurgii dziecięcej z zabezpieczeniem noworodka przez anestezjologa dysponującego odpowiednim zestawem leków i preparatów krwiopochodnych. Pozostaje jednak bardzo ważne pytanie, kiedy ma

INTRODUCTION

Echocardiography had its beginnings in Europe, in the U.S.A. and in Poland in the 1980s. Over the last decade we have witnessed a development of prenatal echocardiography and cardiology in the first, second and third trimester of pregnancy. As a consequence of evolution of knowledge on the prenatal period in fetuses, new indications for Caesarean sections have been introduced by prenatal cardiology (Table 1).

As yet, not much attention has been devoted to the subject in literature, but it appears that the future of prenatal cardiology may involve, for example, introducing broadened indications for surgical deliveries of fetuses in selected clinical circumstances.

INDICATIONS FOR A CAESAREAN SECTION FROM THE POINT OF VIEW OF PRENATAL CARDIOLOGY

Section I of the table presents cardiological indications for a surgical delivery of fetuses with a normal heart structure (indications 1- 5). Nowadays, no obstetrician could doubt that, after prenatal ultrasound - and often also cytogenetic - diagnosis, a fetus with a tumour of sacrococcygeal teratoma type should be delivered by a Caesarean section at a center with a clinic of pediatric surgery and with the newborn being protected by an anaesthesiologist equipped with an adequate set of medication and blood products. Still, a very important question remains: when should the delivery take place? A Caesarean section performed too early will give

Tab. 1. Wskazania do cięcia cesarskiego z punktu widzenia kardiologii prenatalnej.

Tab. 1. Indications for elective cesarean section from fetal cardiology point of view in normal heart anatomy (indications 1-5) and in cardiac abnormalities (6-10)

Potworniak okolicy krzyżowo-guzycznej przed wystąpieniem objawów niewydolności krążenia <i>Fetal sacrococgeal teratoma before cong heart failure</i>
Ektopia serca (z prawidłowym kariotypem, z sercem 4 jamowym rokującym przeżycie po zabiegu kardiochirurgicznym) <i>Fetal heart ectopy with nomral kayotype and 4 chamber heart recommended for cardiac surgery</i>
Przedwczesne zamknięcie się otworu ovalnego u płodu z prawidłową budową serca <i>Premature closure of foramen ovale in normal heart anatomy</i>
Ostre niedotlenienie płodu manifestujące się poszerzeniem naczyń wieńcowych <i>Accute fetal distress with coronary artery dilatation</i>
Echogeniczna krew płodu w jamach serca u płodu z prawidłową budową serca <i>Fetal echogenic blood in normal heart anatomy</i>
Przedwczesne zamknięcie się otworu ovalnego u płodu z wadą serca (HLHS, TGA, Tr atresia) <i>Premature closure of foramen ovale in CHD (HLHS, TGA, Tr atresia)</i>
Krytyczne zwężenie zastawki aortalnej u płodu do pilnej valvuloplastyki <i>Critical aortic stenosis for emergency balloon valvuloplasty</i>
Krytyczne zwężenie zastawki płucnej u płodu do pilnej valvuloplastyki <i>Critical pulmonary stenosis for emergency balloon valvuloplasty</i>
Częstoskurcz u płodu po bezskutecznej terapii umiarawiającej <i>Supraventricular tachycardia after failed in utero therapy</i>

nastąpić poród? Zbyt wcześnie cięcie cesarskie powoduje, iż wcześniak z wadą pozasercową nie ma szans na przeżycie okresu pooperacyjnego, zbyt późne rozwiązanie powoduje, że noworodek może się urodzić w nieodwracalnej fazie niewydolności krążenia. Okazuje się, że wybór czasu wykonania cięcia cesarskiego z synchronizowanego z leczeniem chirurgicznym i postępowaniem anestezjologicznym nie zależy jedynie od wielkości masy guza i jego średnicy, ale może być wyznaczony na podstawie oceny hemodynamicznej stanu płodu, na podstawie badania echokardiograficznego. Istnieje na ten temat bardzo niewiele opracowań na większym materiale [1,2]. Jest natomiast wiele prac opisujących przypadki kazuistyczne i problemy diagnostyczne w tej patologii płodu, która obarczona jest dużą śmiertelnością u noworodków (ok. 43-50%) [3-5]. Próby terapii wewnętrzmacicznej stosowane są tylko w pojedynczych ośrodkach na świecie [6]. W Polsce należy pamiętać także o tych ciężarnych, które nie zdecydują się na próby terapii przed porodem, a czas wykonania cięcia cesarskiego może mieć kluczowe znaczenie dla powodzenia zabiegu chirurgicznego u noworodka. Na podstawie analizy z naszego ośrodka udokumentowaliśmy, iż szanse na przeżycie mają płody/noworodki urodzone w stanie wydolności krążenia oceniane w skali CVPS na 8-10 punktów [7].

Drugim wskazaniem do wykonania cięcia cesarskiego na podstawie wyniku badania echokardiograficznego jest ektopia serca z prawidłową budową serca lub „łagodną wadą serca”. Ektopie serca zaliczamy do specyficznych problemów występujących w kardiologii prenatalnej [8]. Jest to niezwykle rzadka anomalia z punktu widzenia lekarza położnika, ale znacznie częstsza z punktu widzenia ośrodka referencyjnego do którego trafiają tego typu anomalie w coraz wcześniejszym okresie ciąży. Najczęściej są to przypadki letalne, ze złożonymi wadami serca i lub anomaliemi pozasercowymi nie rokującymi na przeżycie, niezależnie od rodzaju kariotypu płodu [9], aktualnie wykrywane już w I trymestrze ciąży [10]. Należy jednak brać pod uwagę, iż pomimo wykrycia tej anomalii w we wcześniejszym etapie ciąży, po pierwsze nie wszystkie ciężarne będą zainteresowane terminacją ciąży, a po drugie ultradźwięki umożliwiają monitorowanie stanu płodu i śledzenie także korzystnej ewolucji samoistnego częściowego zamknięcia się powłok klatki piersiowej [11]. Zidere i Allan opisali takie 3. przypadki w I połowie ciąży spełniające kryteria pentalogii Cantrella, a pod koniec ciąży „exophthalmos”. Po planowym cięciu cesarskim i leczeniu kardiochirurgicznemu 3 dzieci żyły w wieku 2, 5 i 8 lat. Planowe zakończenie ciąży drogą cięcia cesarskiego u płodu z ektopią serca poddanego następnie leczeniu kardiochirurgicznemu z dobrym efektem opisano w 2009r. w Meksyku [12]. W 2009r. w naszym ośrodku monitorowaliśmy stan płodu z ektopią serca począwszy od 17. tyg. ciąży do 38. tyg. ciąży. Było to serce 4 jamowe z dysproporcją dużych naczyń, poszerzeniem pnia płucnego i hipoplastyczną

no chance of survival to a premature infant with an extracardiac defect; a delivery taking place too late may result in the child being born in an irreversible phase of circulatory insufficiency. It turns out that the choice of the moment when a Caesarean section, synchronized with surgical treatment and anaesthesiological management, should be performed does not depend solely on the mass and diameter of the tumour, but it may be determined on the basis of a haemodynamic evaluation of fetal condition by means of an echocardiogram. There are very few studies of the subject on larger material [1,2]. Numerous studies, though, contain case descriptions and diagnostic problems of that particular fetal pathology, associated with a high mortality rate of newborns (ca. 43-50%) [3-5]. Attempts at intrauterine therapy are undertaken only in a few centres in the world [6]. In Poland, attention must be paid also to those pregnant women who do not decide for prenatal therapy, and the point of time when the Caesarean section is performed may prove to be of key importance to the success of the newborn's surgical treatment. Basing on an analysis of data from our centre, we have documented the observation that fetuses/newborns with a chance of survival are those born in the condition of circulatory efficiency evaluated as 8-10 points in the CVPS scale [7].

Another indication for a Caesarean section on the basis of an echocardiogram is cardiac ectopy in a heart with a normal structure or with a „mild cardiac defect”. Cardiac ectopy belongs to specific problems of prenatal cardiology [8]. From the point of view of an obstetrician, it is an extremely rare anomaly, but it is much more frequent from the point of view of a reference centre to which anomalies of that type are directed at increasingly early stages of pregnancy. These are usually lethal cases with complex cardiac defects and/or extracardiac anomalies without prognoses for survival, regardless of the fetal karyotype [9], nowadays detected as early as in the first trimester of pregnancy [10]. It must be taken into account, though, that, in spite of detecting the anomaly at an early stage of pregnancy, first - not all pregnant women will be interested in terminating the pregnancy, and second - ultrasounds make it possible to monitor the condition of the fetus and to observe a possible advantageous evolution involving spontaneous partial closing of the chest integuments [11]. Zidere and Allan described three cases of that kind in the first half of pregnancy meeting the criteria of Cantrell's pentalogy, with „exophthalmos” at the end of pregnancy. After a planned Caesarean section and a cardiosurgical treatment, three children were alive at the age of 2, 5, and 8. A planned Caesarean delivery of a fetus with cardiac ectopy who was then subject to cardiosurgical treatment with a good result was described in 2009 in Mexico [12]. In 2009, at our centre, we monitored the condition of a fetus with cardiac ectopy from gestational week 17 till week 38. It was a 4-cavity heart with a disproportion of large

aortą, w I połowie ciąży prawie cała szypuła naczyniowa znajdowała się poza klatką piersiową, a towarzyszyła temu duża przepukлина pępowinowa, natomiast w 3 trymestrze w obrębie klatki piersiowej znajdowały się przedsionki i częściowo komory, koniuszek serca nadal był poza obrębem klatki piersiowej, a przepukлина pępowinowa uległa istotnej regresji. Monitorowanie echokardiograficzne płodu wykazywało dobry stan hemodynamiczny do 38. tyg. ciąży. Ciążę tę ukończono w terminie okołoporodowym planowym cięciem cesarskim. Z sali porodowej przewieziono noworodka do sali kardiochirurgicznej, gdzie zespół kardiochirurgiczny prof. J. Molla przeprowadził zabieg polegający na podwiązaniu gałęzi płucnych i z zamknięciu powłok. W wieku 5. tyg. niemowlę wypisane zostało do domu w dobrym stanie (rekonstrukcję mostka i finalny zabieg kardiochirurgiczny zaplanowano w późniejszym okresie).

Innym wskazaniem do planowego cięcia cesarskiego po prenatalnej diagnozie kardiologicznej jest przedwczesne zamknięcie się otworu ovalnego u płodu z prawidłowym sercem lub z wadą serca. W przypadku prawidłowego serca ciąża przebiega w sposób fizjologiczny tak długo, jak długo pozostaje szeroka komunikacja na poziomie przedsionków i przepływ krwi z prawego do lewego przedsionka. Fizjologiczne zamknięcie się otworu ovalnego następuje w 2-3 dni po porodzie, na skutek wzrostu napływu żylnego z płuc do lewego przedsionka i wyrównania się ciśnień w obydwu przedsionkach. W niektórych przypadkach ta ewolucja hemodynamiczna może mieć miejsce jeszcze przed porodem i wówczas podwyższenie ciśnienia krwi w prawym przedsionku doprowadza do ostrej kardiomegalii i objawów niewydolności krążenia płodu i jego zgonu lub może być przyczyną ciężkiego stanu noworodka lub jego zgonu. Pierwsze opisy takiej patologii pochodząły od anatompatołogów z lat 60., kiedy nie wykonywano prenatalnych badań USG, później w okresie wprowadzania badań USG zauważono że jedną z przyczyn obrzęku płodu i jego zgonu może być prenatalne zamknięcie otworu ovalnego [13-16]. W latach 90. zwrócono uwagę na możliwość wpływu indometacyny stosowanej w leczeniu wielowodzia i porodu przedwczesnego na prenatalne zamknięcie się otworu ovalnego [17]. Zamknięcie u płodu otworu ovalnego może dotyczyć zarówno serca o prawidłowej budowie jak i prawidłowych połączeniach komorowo-tętniczych, jak również może mieć miejsce u płodów z wadami serca, które przybierają wówczas postać wad letalnych [18-20].

Od czasu wprowadzenia badań echokardiograficznych u płodów w ICZMP prawidłowa diagnoza prenatalna, skutkowała wskazaniem do natychmiastowego cięcia cesarskiego i od 2000r. nie obserwowano zgonów u noworodków. Dzieci te jako zdrowe były wypisywane do domu w 1/2/3 tygodniu życia.

Kolejnym wskazaniem do cięcia cesarskiego z punktu widzenia kardiologii prenatalnej jest centralizacja

vessels, a widened pulmonary trunk, and a hypoplastic aorta. In the first half of pregnancy, nearly the whole of the vascular stalk was located beyond the chest, which was accompanied by a large hernia of the umbilical cord, while in the third trimester the atria and partly the ventricles were already inside the chest, with the apex still beyond the chest, and the hernia significantly regressed. Electrocardiographic monitoring of the fetus indicated its good haemodynamic condition until week 38. The pregnancy was delivered at term through a planned Caesarean section. The newborn was transferred from the delivery room to the cardiosurgical room, where the cardiosurgical team lead by Prof. J.Molla performed the procedure of ligation of pulmonary branches and closing the integuments. At the age of 5 weeks the infant was released from hospital in good condition (sternum reconstruction and the final cardio-surgery was planned for a later period).

Another indication for a planned Caesarean section after a prenatal cardiological diagnosis is premature closing of foramen ovale in a fetus with a normal heart or with a cardiac defect. In the case of a normal heart, the pregnancy develops physiologically for as long as there remains a wide communication on the atrial level and blood flow from the right atrium to the left atrium. Physiological closing of foramen ovale takes place in 2-3 days after the delivery, as a result of an increased venous inflow from the lungs to the left atrium and of equalization of pressure in both atria. In certain cases that haemodynamic evolution may take place even before the delivery and then an increase of blood pressure in the right atrium leads to acute cardiomegaly and symptoms of fetal circulatory insufficiency ending in the fetus's death, or it may result in the fetus's severe condition or a lethal case. The first descriptions of that type of pathology came from anatomical pathologists in the 1960s, when prenatal ultrasound examinations were not performed yet; later, when diagnostic ultrasonography was being introduced, it was observed that one of the causes of fetal hydrops and death may be prenatal closing of foramen ovale [13-16]. In the 1990s attention was paid to the possibility of influencing prenatal closing of foramen ovale with indomethacin, used in the treatment of hydramnion and preterm deliveries [17]. Fetal closure of foramen ovale may occur in a heart with a normal cavity structure and ventriculo-arterial communication as well as in fetuses with heart defects that become lethal in that case [18-20].

Since the introduction of diagnostic fetal echocardiography at the Polish Mother's Memorial Hospital - Research Institute, correct prenatal diagnoses resulted in indications for immediate Caesarean sections and since 2000 no deaths of newborns have been recorded. The children were released from hospital as healthy in week 1/2/3 of life.

Another indication for a Caesarean section on grounds of prenatal cardiology is circulatory centralization at term, manifested by a widening of fetal coronary

krążenia w terminie okołoporodowym manifestująca się poszerzeniem naczyń wieńcowych płodu. Po raz pierwszy na możliwość wizualizacji naczyń wieńcowych u płodu i tzw. efekt „*heart sparing*” zwróciły uwagę Gembruch i Baschat w latach 90. u płodów z opóźnieniem rozwoju wewnętrzmacicznego [21,22]. Wraz z postępem technicznym i coraz lepszymi ultrasonografami, a także poprawą w zakresie interpretacji uzyskiwanych obrazów okazało się iż naczynia wieńcowe mogą być uwidocznione nie tylko u płodów z zahamowaniem rozwoju wewnętrzmacicznego, ale także na skutek ostrego niedotlenienia płodu w okresie kiedy przepływy obwodowe oraz zapisy KTG nie wykazują jeszcze zmian patologicznych [23,24]. Wizualizacja naczyń wieńcowych płodu nie należy już dziś do kazuistiki, o czym świadczy materiał badawczy opracowywany w naszym ośrodku dotyczący losów 100 kolejnych płodów z poszerzonymi naczyniami wieńcowymi [25].

Omawiając wskazania do cięcia cesarskiego z punktu widzenia kardiologii prenatalnej należy także wspomnieć o przypadkach kazuistycznych, ale ważnych z poznawczego punktu widzenia. Jedną z takich sytuacji opisano kilka lat temu u płodu z prawidłowym przebiegiem I, II i III trymestru ciąży, które w terminie okołoporodowym miał wykonywane badanie serca płodu. U płodu z prawidłową budową serca zarejestrowano echogeniczną krew płodu i z tego powodu zalecono wykonanie elektywnego cięcia cesarskiego przewidując ciężki stan płodu. Urodzono noworodka z klinicznymi objawami posocznicy i wykrzepiania wewnętrzmaciennego i pomimo natychmiastowej intubacji i opieki OION w 2. dobie stwierdzono zgon donoszonego noworodka o masie ciała 3600g [26]. Wymienione wskazania do ukończenia ciąży drogą cięcia cesarskiego dotyczyły oceny stanu kardiologicznego u płodów z prawidłową budową serca (tab.1.-wskazania 1-5). W przypadku stwierdzenia anomalii w budowie serca płodu większość przypadków kwalifikuje się do porodu siłami natury (np. wspólny kanał przedsionkowo-komorowy, ubytek w przegrodzie międzykomorowej, wspólny pień tętniczny). W przypadku jednak niektórych wad przebiegających z istotnymi zaburzeniami hemodynamicznymi mogą powstać wskazania do ukończenia ciąży drogą cięcia cesarskiego. W sytuacji wady serca pod postacią hipoplazji lewego serca (HLHS) przebiegającej przez 39. tyg. życia prenatalnego z prawidłowym przepływem krwi przez szeroki otwór owalny należy spodziewać się dobrego stanu klinicznego u noworodka i taka sytuacja nie wymaga zakończenia porodu drogą cięcia cesarskiego. W innym przypadku HLHSu u płodu w III trymestrze ciąży może dojść do przedwczesnego zamykania się otworu owalnego i wówczas przyspieszenie terminu porodu lub planowe ukończenie ciąży drogą cięcia cesarskiego mogą zapobiec pogarszaniu się stanu płodu. Dzisiejsze doświadczenia mówią o możliwości przeżycia noworodków z HLHS, aż do 80% I etapu leczenia u noworodków bez

vessels. The possibility of visualization of fetal coronary vessels and the so-called heart sparing effect was demonstrated for the first time by Gembruch and Baschat in the 1990s in fetuses with a retarded intrauterine development [21,22]. In the course of technological progress and advancement of ultrasound equipment, accompanied by improved interpretation of imaging, it turned out that coronary vessels may be visualized not only in fetuses with an arrested intrauterine development but also in cases of acute fetal anoxia at the time when peripheral flow and cardiotocograms do not yet reveal pathological changes [23, 24]. Visualization of fetal coronary vessels is no longer a subject of single case studies, which may be confirmed by the research material analysed at our centre, covering the histories of 100 consecutive fetuses with widened coronary vessels [25].

When discussing indications for a Caesarean section on grounds of prenatal cardiology, we should also mention certain single cases that are nevertheless important as study material. One of the cases was reported several years ago in a fetus with a normal development of pregnancy in trimester I, II, and III, whose heart was examined at about term. In the fetus with a normal heart structure echogenic fetal blood was recorded, which was the reason for recommending an elective Caesarean section due to the predicted serious condition of the fetus. The fetus was born with clinical symptoms of sepsis and intravascular coagulation, and, despite immediate intubation and management at the neonatal intensive care unit, on the second day the full-term newborn with body weight of 3600 g was diagnosed dead [26]. The indications for a Caesarean section listed above referred to an evaluation of cardiological condition of fetuses with a normal heart structure (Table 1 - indications 1 - 5). If heart structure anomalies have been detected, most cases are qualified for a vaginal delivery (e.g. a common atrioventricular canal, ventricular septal defect, common arterial trunk). However, in certain defects accompanied by significant haemodynamic disorders there may be indications for delivering the pregnancy by a Caesarean section. In the case of a heart defect in the form of hypoplastic left heart syndrome (HLHS) in week 39 of prenatal life, with a normal blood flow through a wide foramen ovale, a good clinical condition of the newborn may be expected and a Caesarean section is not required. In another case of HLHS, in a fetus in the third trimester of pregnancy, premature closure of foramen ovale may occur and, therefore, accelerating the delivery or performing a planned Caesarean section may prevent an aggravation of the condition of the fetus. Present-day experience demonstrates that newborns with HLHS have even 80% of survival chances at the first stage of treatment in the case of newborns without risk factors detected in prenatal diagnosis [27]. Thanks to prenatal diagnosing and an implementation of a hybrid treatment, including, for example, prompt establishment of the

czynników ryzyka z diagnostyki prenatalnej [27]. Dzięki diagnostyce prenatalnej i zastosowaniu leczenia hybrydowego m.in polegającego na szybkim umożliwieniu przepływu krwi u noworodka na poziomie otworu ovalnego, również w tych przypadkach dawniej skazanych na zgon, możliwe jest uratowanie życia noworodka [28,29]. W wybranych sytuacjach znaczenie ma nie tylko kwalifikacja do cięcia cesarskiego, ale zaplanowanie operacji u rodzącej, albo w sali cewnikowej serca, albo tuż obok [30,31].

Prenatalna diagnostyka kardiologiczna pozwala na przewidywanie stanów zagrożeń życia noworodków wymagających nagłych interwencji kardiologicznych także w innych przypadkach [32]. Upowszechnienie prenatalnej diagnostyki kardiologicznej spowodowało zwiększyły odsetek cięć cesarskich w przypadkach prenatalnej diagnostyki TGA (31%) w stosunku do grupy noworodków z tą samą wadą diagnozowanych po urodzeniu (8%, $p < 0,001$) [32]. W orpkp.pl odsetek cięć cesarskich w przypadkach płodów z problemami kardiologicznymi sięga 50%, co nie oznacza, że faktycznie w tak dużym odsetku wskazane były porody zabiegowe [33].

Najistotniejszym wskazaniem do cięcia cesarskiego w przypadku wady serca, takiej jak transpozycja dużych naczyń (d-TGA) jest zamknięcie otworu ovalnego u płodu [34]. Brak precyzyjnej diagnozy kardiologicznej w tych przypadkach może skutkować opóźnionym porodem i zgonem noworodka z d-TGA [35]. W przypadku niepowikłanego przebiegu okresu ciąży i porodu śmiertelność operacyjna w tej wadzie wg danych z Paryża jest wyjątkowo niska (<4%). Śmiertelność przedoperacyjna jest ponad dwukrotnie wyższa i sięga 10% [36]. Od czasu pracy Bonneta [37] z Francji nikt nie wątpi w wartość prenatalnej diagnostyki kardiologicznej w wadzie serca płodu jaką jest tzw. prosta transpozycja dużych naczyń (d-TGA), ale wady te są jednak różne i wymagają indywidualnego podejścia zwłaszcza do sposobu i terminu ukończenia ciąży, dla tego w tych przypadkach poza wykryciem wady konieczne jest pełne badanie echokardiograficzne w ośrodku referencyjnym kardiologii prenatalnej celem oceny patofizjologii w układzie krążenia płodu i wyłonienia tych przypadków, w których dochodzi do zaburzenia krążenia na poziomie otworu ovalnego i/lub przewodu tętniczego [38]. W Linzu śmiertelność pooperacyjna w przypadkach d-TGA wynosi aktualnie < 3%. [39].

Inne wady serca w których należy rozważyć elektwne cięcie cesarskie to wybrane przypadki krytycznej stenozy zastawki aortalnej lub zastawki płucnej, lub obydwo tych zastawek [40]. W przypadku izolowanej krytycznej stenozy aortalnej w kilku ośrodkach na świecie proponuje się plastykę balonową u płodu i zwykle ukończenie ciąży droga cięcia cesarskiego [41]. Wiadomo iż są to wady obarczone dużym ryzykiem zgonu, co potwierdzają także nasze wczesne obserwacje [42], dlatego w przypadku wybranych wad serca poza monitorowaniem stanu płodu wprowadziliśmy

newborn's blood flow at the level of foramen ovale, it is nowadays possible to save a newborn's life even in the cases which used to be lethal. [28,29]. In selected situations, it is not only important to qualify a patient for a Caesarean section but also to plan the surgical delivery either in the cardiac catheterization room or in its close vicinity [30,31].

Prenatal cardiological diagnosing makes it possible to predict newborns' life-threatening conditions requiring urgent cardiological interventions in other cases as well [32]. Popularization of prenatal cardiological diagnosing resulted in an increased rate of Caesarean sections in the case of prenatal TGA diagnosis (31%) as compared to the group of newborns with the same defect, diagnosed after birth (8%, $p < 0.001$) [32]. In orpkp.pl (The National Registry of Fetal Cardiac Pathology in Poland) the rate of Caesarean deliveries of fetuses with cardiac problems reaches 50%, which does not mean that surgical deliveries were actually recommended in all the cases [33].

The most important indication for a Caesarean section in case of a cardiac defect such as transposition of great arteries (d-TGA) is a closure of foramen ovale in fetuses [34]. A lack of precise cardiological diagnosis in those cases may result in a delayed delivery and, consequently, death of the newborn with d-TGA [35]. In an uncomplicated course of pregnancy and delivery, surgical mortality in that defect is - according to Paris data - exceptionally low (< 4%). Preoperative mortality is more than twice higher and reaches 10% [36]. Since the study by Bonnet [37] in France, no one has questioned the value of prenatal cardiological diagnosing in the cardiac defect known as simple transposition of great arteries (d-TGA), but the defects have different forms and require an individual approach, particularly with respect to the method and time of delivery, therefore in those cases, apart from detecting the defect, it is also necessary to conduct full echocardiographic examination at a reference centre of prenatal cardiology in order to assess pathophysiology of the fetal circulatory system and to identify those cases where circulation disorders occur at the level of foramen ovale and/or arterial duct [38]. In Linz, postoperative mortality in d-TGA cases is nowadays < 3% [39].

Other cardiac defects where an elective Caesarean section should be considered include selected cases of critical aortic valve stenosis or pulmonary valve stenosis, or stenosis of both valves [40]. In the case of isolated critical aortic stenosis, several centres in the world suggest balloon dilation in the fetus and, usually, a delivery by a Caesarean section [41]. The defects are known to involve a high mortality risk, which was also confirmed by our early observations [42]. Therefore, in selected cardiac defects, apart from monitoring the condition of the fetus, we introduced the practice of pharmacological preparation of the fetus for the delivery and choosing the time of the Caesarean section according to the haemodynamic condition of the fetus.

zasadę przygotowania farmakologicznego płodu do porodu oraz wybrania czasu wykonania cięcia cesarskiego w zależności od stanu hemodynamicznego płodu. Wydaje się, że takie postępowanie zwłaszcza w odniesieniu do ciężarnych, które nie decydują się na zabieg wewnętrzmaciczny może mieć korzystne znaczenie dla naszych pacjentów [43,44]. W tych wybranych przypadkach wad serca istotne zatem znaczenie ma nie tylko prawidłowe wykrycie wady przez położnika, prawidłowa diagnostyka kardiologiczna, w jak najwcześniejszym okresie ciąży, ale również prawidłowe monitorowanie echokardiograficzne, z prawidłową interpretacją seryjnych badań przez kardiologa prenatalnego, co ułatwia położnikowi wybór czasu wykonania cięcia cesarskiego. W tych przypadkach bardzo ważne jest zsynchronizowanie działań kardiologa prenatalnego i położnika nie tylko z neonatologami obecnymi na sali porodowej i zabezpieczającymi miejsce na oddziale intensywnej opieki neonatologicznej. Konieczne jest jednocoszowe przygotowanie sali cewnikowań serca, jak i kardiologów inwazyjnych wyposażonych w odpowiedni sprzęt gotowy do użycia dla noworodka w stanie zagrożenia życia.

Z tego między innymi względu w ramach ogólnopolskiego rejestru problemów kardiologicznych u płodu (www.orpkp.pl) wprowadzony został podział wad serca na krytyczne (pogarszający się stan płodu, wskazania do terapii noworodka w bezpośrednio po porodzie), na wady serca ciężkie (przewidywany dobry stan noworodka i planowe działania kardiologiczno-kardiochirurgiczne w okresie noworodkowym) oraz tzw. „łagodne wady serca nie wymagające operacji w okresie noworodkowym, a „dopiero” w okresie niemowlęcym [45].

Poza wadami serca anomalie kardiologiczne, które mogą stanowić wskazania do cięcia cesarskiego, to wymieniony w tabeli 1. częstoskurcz płodu po bezskutecznej terapii umiarawiającej. Terapię u płodu w przypadkach częstoskurcu wprowadzono już w latach 80. ubiegłego stulecia początkowo za pomocą digoxyny [46]. Jest to nadal bardzo ważny lek w zaburzeniach rytmu płodu, ale nie jedyny. Stosuje się także betabloker [47] adenozynę [48], inne, a skuteczność naszej terapii wynosi > 80% [49]. Wykonywanie dzisiaj cięcia cesarskiego u płodu z częstoskurczem bez próby terapii wewnętrzmacicznej i poród wcześniaka wydaje się być wg aktualnego stanu wiedzy błędem w sztuce. Częstoskurcz u płodu należy odróżnić od łagodnych zaburzeń rytmu, które nie wymagają ani terapii ani porodu zabiegowego [50].

Kolejnym wskazaniem do planowego cięcia cesarskiego u płodu z anomalią kardiologiczną jest blok całkowity serca płodu, ale tylko izolowany i tylko wtedy kiedy planowana jest terapia u noworodka. Na podstawie 45 przypadków płodów z blokiem całkowitym wykazano, iż praktycznie nie mają szansy na przeżycie płody, u których blok serca współistnieje ze złożoną wadą serca oraz niewydolnością krażenia. W tych przy-

This method of management appears to be advantageous for our patients, particularly for pregnant women who do not decide for intrauterine treatment [43,44]. In those selected cases of cardiac defects, therefore, high importance is attached not only to a correct detection of the defect by an obstetrician, a correct cardiological diagnosis at an earliest possible stage of pregnancy, but also to correct echocardiographic monitoring with correct interpretation of serial examinations by a prenatal cardiologist, which helps the obstetrician to choose the time for a Caesarean section. In those cases it is vital to synchronize the action of a prenatal cardiologist and an obstetrician not only with neonatologists present in the delivery room and preparing a place at the neonatologic intensive care unit. It is also necessary that a cardiac catheterization room should be simultaneously prepared as well as a team of invasive cardiologists with adequate equipment ready to use for a newborn in a life-threatening condition.

That was one of the reasons why in the National Registry of Fetal Cardiac Pathology in Poland (www.orpkp.pl) cardiac defects have been divided into critical (worsening condition of the fetus, indications for the newborn's therapy immediately after the delivery), serious (predicted good condition of the newborn and planned cardiological and cardiosurgical treatment in the neonatal period), and the so-called mild cardiac defects requiring surgical intervention only in infancy and not in the neonatal period [45].

Apart from cardiac defects, cardiological anomalies that may constitute indications for a Caesarean section include fetal tachycardia after an unsuccessful normalizing therapy (listed in Table 1). Fetal therapy in case of tachycardia was introduced in the 1980s, initially with an application of digoxin [46]. Digoxin is still a very important drug in fetal rhythm disorders, but not the sole one any more. Beta-blocker [47], adenosine [48] and other drugs are also used, and the success rate of our therapy reaches > 80% [49]. Nowadays, performing a Caesarean section and a preterm delivery in case of a fetus with tachycardia without attempts of intrauterine therapy appears to be a malpractice according to the present state of knowledge. Fetal tachycardia should be differentiated from mild rhythm disorders that require neither a therapy nor a surgical delivery [50].

Another indication for a planned Caesarean section in a fetus with a cardiac anomaly is a complete fetal heart block, but only when it is isolated and when a therapy is planned for the newborn. It was demonstrated on the basis of 45 cases of a prenatal complete heart block that fetuses in whom a heart block coexists with a complex cardiac defect and circulatory insufficiency have practically no chances of survival. In those cases we recommend conservative management of both the fetus and the newborn [51,52].

padkach zalecamy postępowanie konserwatywne zarówno u płodu, jak i u noworodka [51,52].

W niniejszym przeglądzie piśmiennictwa nie uwzględniono zagadnień dotyczących problemów kardiologicznych ciąży wielopłodowej.

The present review of literature does not include the issues of cardiological problems in multifetal pregnancies.

Piśmiennictwo / References:

1. Wilson RD, Hedrick H, Flake AW et al. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther* 2009;25(1):15-20.
2. Saygili-Yilmaz ES, Incki KK, Turgut M et al. Prenatal diagnosis of type I sacrococcygeal teratoma and its management. *Clin Exp Obstet Gynecol* 2008; 35(2): 153-5.
3. Parlakgümüs HA, Tarim E, Ezer SS. et al. Antenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma - two different case reports. *Ginekol Pol* 2009;80(6):445-8.
4. Lukaszewski T, Polczyńska-Kaniak E, Puacz P. Sacrococcygeal teratoma in foetus—case report]. *Ginekol Pol* 2009;80(11):861-4.
5. Okada T, Sasaki F, Cho K et al. Management and outcome in prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Int* 2008;50(4):576-80.
6. Adzick NS. Open fetal surgery for life-threatening fetal anomalies. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15(1):1-8.
7. Janiak K, Respondek-Liberska M. Punktacja skali CVPS jako czynnik rokowniczy w potworniku okolicy krzyżowo-guzicznej u płodu. *Ultras Gin Pol* 2007; 3: 153-9.
8. Respondek-Liberska M. Specific and nonspecific fetal cardiac problems]. *Pol Merkur Lekarski* 2004;16(95):415-9.
9. Respondek-Liberska M, Janiak K, Włoch A. Fetal echocardiography in ectopia cordis. *Pediatr Cardiol* 2000;21(3):249-52.
10. Peixoto-Filho FM, do Cima LC, Nakamura-Pereira M. Prenatal diagnosis of Pentalogy of Cantrell in the first trimester: is 3-dimensional sonography needed? *J Clin Ultrasound* 2009;37(2):112-4.
11. Zidere V, Allan LD. Changing findings in pentalogy of Cantrell in fetal life . *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;32(6):835-7.
12. Pinzón Muslera O, Hernández Cortés B, Méndez Machado G et al. Ectopia cordis: multidisciplinary approach with successful result. *Ginecol Obstet Mex* 2006; 74(8):439-43.
13. Lev M, Arcilla R, Rimoldi HJ. Premature narrowing or closure of the foramen ovale. *Am Heart J* 1963; 65: 638-47.
14. Arger PH, Moranz J, Mennuti MT et al. Premature closure of the foramen ovale as a cause of intrauterine fetal ascites. *Rev Interam Radiol* 1979;4(2):93-4.
15. Pesonen E, Haavisto H, Ammälä P et al. Intrauterine hydrops caused by premature closure of the foramen ovale. *Arch Dis Child* 1983;58(12):1015-6.
16. Coulson CC, Kuller JA. Nonimmune hydrops fetalis secondary to premature closure of the foramen ovale. *Am J Perinatol* 1994;11(6):439-40.
17. Achiron R, Lipitz S, Kidron D et al. In utero congestive heart failure due to maternal indomethacin treatment for polyhydramnios and premature labour in a fetus with antenatal closure of the foramen ovale. *Prenat Diagn* 1996;16:652-6.
18. Chiou HL, Moon-Grady A, Rodriguez R et al. Rare lethal combination of premature closure of the foramen ovale and d-transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 2008;12, 130(2):57-9.
19. Nowlen TT, Ayres NA, Kearney DL et al. Premature closure of the foramen ovale associated with aortic stenosis, left ventricular dilation with thrombus, and early mortality. *Am J Cardiol* 2000;85(9):1159-61:A9.
20. Berry LM, Padbury J, Novoa-Takara L et al. Premature „closing” of the foramen ovale in transposition of the great arteries with intact ventricular septum: rare cause of sudden neonatal death. *Pediatr Cardiol* 1998; 19(3):246-8.
21. Gembruch U, Baschat AA. Demonstration of fetal coronary blood flow by color-coded and pulsed wave Doppler sonography: a possible indicator of severe compromise and impending demise in intrauterine growth retardation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7(1):10-6.
22. Baschat AA, Gembruch U, Reiss et al. Demonstration of fetal coronary blood flow by Doppler ultrasound in relation to arterial and venous flow velocity waveforms and perinatal outcome—the «heart-sparing effect». *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;9(3):162-72.
23. Baschat AA, Muench MV, Gembruch U. Coronary artery blood flow velocities in various fetal conditions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21(5): 426-9.
24. Baschat AA, Gembruch U. Evaluation of the fetal coronary circulation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20(4):405-12.
25. Żarkowska A. Losy 100 płodów z poszerzonymi naczyńiami wieńcowymi. [praca na stopień doktora nauk medycznych 2010] (w trakcie opracowywania)
26. Respondek-Liberska M. Echogeniczna krew serca płodu oraz poszerzenie naczyń wieńcowych jako alarmujące wskaźniki niewydolności krajenia płodu – opis przypadku. *Ultrason Ginekol Pol* 2006;T,2;Z,3:137-141.
27. Rychik J, Szwast A, Natarajan S et al. Perinatal and early surgical outcome for the fetus with hypoplastic left heart syndrome: a 5-year single institutional experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;4:27.
28. Hill K, Fudge JC, Barker P et al. Novel transatrial septoplasty technique for neonates with hypoplastic left heart syndrome and an intact or highly restrictive atrial septum. *Pediatr Cardiol* 2010;31(4):545-9. Epub 2010 Jan 5.

29. **Michelfelder E, Polzin W, Hirsch R.** Hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: Utilization of a hybrid catheterization facility for cesarean section delivery and prompt neonatal intervention. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008;1:72(7);983-7.
30. **Barker C, Moscuza F, Anderson D.** A new approach to hypoplastic left heart syndrome with an intact atrial septum. *Cardiol Young* 2007;17(4):438-40. Epub 2007 Jun 18.
31. **Johnson BA, Ades A.** Delivery room and early postnatal management of neonates who have prenatally diagnosed congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2005; 32(4): 921-46.
32. **Raboisson MJ, Samson C, Ducreux C et al.** Impact of prenatal diagnosis of transposition of the great arteries on obstetric and early postnatal management. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2009;142(1):18-22.
33. www.orpkp.pl
34. **Donofrio MT.** Images in cardiovascular medicine. Premature closure of the foramen ovale and ductus arteriosus in a fetus with transposition of the great arteries. *Circulation* 2002;19,105(11):65-6.
35. **Fraisse A, Skender N, Nassi C et al.** Causes of preoperative mortality in transposition of great vessels. 2 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2000;93(5):653-6.
36. **Chantepie A, Schleich JM, Gournay V et al.** Preoperative mortality in transposition of the great vessels. *Arch Pediatr* 2000;7(1):34-9.
37. **Bonnet D, Coltri A, Butera G et al.** Prenatal diagnosis of transposition of great vessels reduces neonatal morbidity and mortality. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1999; 92(5):637-40. French.
38. **Jouannic JM, Gavard L, Fermont L et al.** Sensitivity and specificity of prenatal features of physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the great arteries. *Circulation* 2004;28,110(13):1743-6.
39. **Prandstetter C, Hofer A, Lechner E et al.** Early and mid-term outcome of the arterial switch operation in 114 consecutive patients: A single centre experience. *Clin Res Cardiol* 2007;96(10):723-9.
40. **Herberg U, Goltz D, Weiss H et al.** Combined pulmonary and aortic valve stenosis—prenatal diagnosis and postnatal interventional therapy. *Neonatology* 2009; 96(4):244-7.
41. **Wilkins-Haug LE, Tworetzky W, Benson CB et al.** Factors affecting technical success of fetal aortic valve dilation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28(1):47-52.
42. **Włoch A, Respondek-Liberska M, Sysa A et al.** Significant aortic and pulmonary valve stenosis in the prenatal period: diagnosis, treatment and outcome. A two-centre study. *Acta Cardiol* 2004;59(2):242-3.
43. **Wieczorek A, Żarkowska A, Radzymińska-Chruściel B et al.** Krytyczna stenoza zastawki aortalnej – diagnostyka i postępowanie w ośrodku referencyjnym dla kardiologii prenatalnej. *Pol Przegląd Kardiol* 2008; 10,1:78-84.
44. **Radzymińska-Chruściel B, Grzyb A, Weryński P i wsp.** Obraz kliniczny i przebieg pourodzeniowy krytycznego zwężenia zastawki aortalnej rozpoznanego w życiu płodowym – opis przypadku. *Ultrasonografia* 2007;28: 61-4.
45. **Respondek-Liberska M, Szymkiewicz-Dangel J, Tobiata Z i wsp.** Założenia i wstępne wnioski Ogólnopolskiego Rejestru Patologii Kardiologicznych Płodów (www.orpkp.pl). *Pol Przegląd Kardiol* 2008;10,2:129-35.
46. **King CR, Mattioli L, Goertz KK et al.** Successful treatment of fetal supraventricular tachycardia with maternal digoxin therapy. *Chest* 1984;85(4):573-5.
47. **Janiak K, Respondek-Liberska M, Wilczyński J i wsp.** Częstoskurcz u płodu – diagnoza, terapia prenatalna za pomocą beta – blokera (postnatalny zespół Wolfa – Parkinsona – White'a) – opis przypadku. *Ultrasonografia Ginekol Pol* 2005;T,1:269-72.
48. **Dangel JH, Roszkowski T, Bieganowska K et al.** Adenosine triphosphate for cardioversion of supraventricular tachycardia in two hydropic fetuses. *Fetal Diagn Ther* 2000;15(6):326-30.
49. **Respondek-Liberska M, Jarosik K, Janiak K i wsp.** Losy płodów z tacharytmiami > łódzkie badania dwuśrodkowe. *Pol Przegląd Kardiol* 2006;8:1:35-9.
50. **Włoch S, Włoch A, Sikora J i wsp.** Analysis of mode of delivery in cases with fetal premature atrial contractions. *Ginekol Pol* 2003;74(10):1353-9.
51. **Respondek-Liberska M, Żarkowska A, Moll J i wsp.** Rokowanie u płodów z całkowitym blokiem serca z uwzględnieniem okresu noworodkowego – analiza 45 przypadków. *Pol Przegląd Kardiol* 2008; 10, 3:207-11.
52. **Respondek-Liberska M, Żarkowska A, Oszukowski P i wsp.** Zasady postępowania w bloku całkowitym serca płodu opracowane przez zespół specjalistów Instytutu Centrum Zdrowia Matki w Łodzi (2007). *Pol Przegląd Kardiol* 2007;9,6:423-7.