

RECOMMENDATIONS "CARDIO-PRENATAL 2017" FROM POLAND



Members of Association
for Prenatal Cardiology
Development

Authors:

Krzysztof Czajkowski¹, Ewa Helwich², Krzysztof Preis³, Mariusz Grzesiak⁴, Michał Krekora⁵, Ewa Gulczyńska⁶, Katarzyna Kornacka⁷, Krzysztof Zeman⁸, Iwona Maroszyńska⁹, Maria Respondek-Liberska¹⁰

1. National Consultant in Charge of Obstetrics and Gynaecology 2. National Consultant in Charge of Neonatology 3. Provincial Consultant in Charge of Gynaecology & Obstetrics, Gdańsk 4. Provincial Consultant in Charge of Gynaecology & Obstetrics, Łódź 5. Deputy Head of the Clinics of Obstetrics & Gynaecology of the Polish Mother's Memorial Hospital in Łódź 6. Provincial Consultant in Charge of Neonatology, Łódź 7. Chairwoman of the Polish Society of Neonatology 8. Provincial Consultant in Charge of Immunology, Łódź 9. Chairwoman of the Łódź Branch of the Polish Society of Neonatology 10. President of Association for the Development of Prenatal Cardiology, Head of Prenatal Cardiology of the Polish Mother's Memorial Hospital in Łódź, Head of Fetal Malformations Department, Medical University of Lodz

Prenat Cardio 2018 Jan; 8(1):5-13

DOI: 10.1515/pcard-2018-0001

ENG

Abstract

On 27.10.2017, in the course of the CARDIO-PRENATAL Conference at the Polish Mother's Memorial Institute and Health Centre in Lodz, we presented, among others, the following problems:

classification of prenatal heart defects, fetal hemodynamic status evaluation in the third trimester, expected neonate's clinical condition, planned procedures to be conducted just after birth and also planned medical staff to be present in the delivery room. Here are our main recommendations following the meeting and discussion.

Key words: prenatal cardiac diagnoses, fetal heart team, 3rd trimester, planned delivery

Streszczenie

W czasie konferencji 27.X.2017 KARDIO-PRENATAL w Instytucie Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, omówiono między innymi następujące problemy:

prenatalną klasyfikację wad serca, ocenę stanu hemodynamicznego płodu w 3 trymestrze, przewidywanie stanu klinicznego noworodka, planowane procedury u noworodka z wadą serca oraz planowanie składu medycznego zespołu przy porodzie ciężarnej i narodzinach noworodka z wadą serca

Słowa kluczowe: prenatalna diagnoza kardiologiczna, zespół fetal heart team, trzeci trymestr, planowanie porodu

ENG In tertiary fetal cardiology center the third trimester last fetal echocardiography exams should be performed as closed to the due date as possible, to add to prior anatomic evaluations of the fetal heart (first or second trimester) the hemodynamic status, which would allow a near term classification of prenatal cardiac defects.

PL W ośrodku referencyjnym kardiologii prenatalnej ostatnie płodowe badanie echokardiograficzne powinno być wykonane możliwie najbliżej spodziewanego terminu porodu, aby do informacji na temat budowy serca płodu (z 1-go lub 2-go trymestru życia prenatalnego) dodać ocenę stanu hemodynamicznego, który pozwoli na sklasyfikowanie prenatalnej wady serca w okresie przedporodowym.

1. BASIC CONSIDERATIONS ON PRENATAL EVALUATION OF THE FETAL HEART SINCE 1ST TRIMESTER

Prevalence of fetal heart defects:

In 20-24 pregnancies out of 1000, the development of the heart is not normal (data from the last decade from Norway and China)^{1,2}.

The heart develops between 4th and 6th week after fertilization and could be formed normally or with a defect. In the past we often became aware of the heart anatomy when the patient was an adult or teenager; with the progress of medicine, we became aware of the heart anatomy in infants and newborns. Nowadays with prenatal diagnostic and ultrasonography we may have details about heart anatomy earlier and earlier during prenatal life³.

Corresponding author: majkares@uni.lodz.pl

1. PODSTAWOWE ZAŁOŻENIA NA TEMAT PRENATALNEJ OCENY SERCA PŁODU.

Częstość występowania wad serca płodu

Częstość występowania wad serca płodu wynosi 20-24 przypadki na 1000 ciąży (dane z publikacji norweskich i chińskich z ostatniej dekady)^{1,2}.

Rozwój serca ma miejsce między 4 a 6 tygodniem od zapłodnienia i albo powstanie prawidłowe serce lub serce obciążone anomalią. W przeszłości o tym czy pacjent ma serce prawidłowe czy nieprawidłowe, dowiadaliśmy się u pacjentów dorosłych, czy nastolatków. Wraz z postępem medycyny poznawaliśmy wady serca u niemowląt, lub noworodków. Aktualnie prenatalna diagnostyka ultrasonograficzno-echokardiograficzna

Submitted: 2017-12-12; accepted: 2018-03-28

ENG

PL

The prenatal ultrasonographic-echocardiographic diagnosis of the heart starts in **the first trimester of pregnancy**, and, in the majority of cases, it is possible to show its location, heart rhythm and basic structures³.

In case of 'regular course of the first trimester of pregnancy,' some heart defects are revealed halfway through pregnancy during a screening examination commonly performed by obstetricians at 18-20 th week of pregnancy (preferably, being the holders of Fetus Basic Heart Examination Certificates). At this stage of pregnancy, **(second trimester)** revealing the heart defect of a fetus makes it a duty of an obstetrician to refer a pregnant woman to a specialist, who can perform a fetal echocardiographic examination of a fetus at one of the referential centres of prenatal cardiology^{4,5}.

In the centre of prenatal cardiology, a complete ultrasonographic-echocardiographic examination is performed by specialists holding Fetus Heart Echocardiographic Examination Certificates (list of physicians with the certificates in Poland is available at: <http://www.orpkp.pl>)⁶, or under their supervision. This examination takes into account the segmentary assessment of the heart of a fetus at the levels of atria, ventricles, atrioventricular valves, ventricular-arterial connections, aortic arch, arterial duct arch, the outflow of the systemic veins and pulmonary veins, and provides information about the state of efficiency of the circulatory system of a fetus⁷⁻¹².

At this stage of the development of a fetus, a pregnant woman receives **consultation** (in written report and orally) concerning the possibilities of monitoring the state of a fetus, possible progression of hemodynamic changes, possibility of the onset of further anomalies in the following weeks of pregnancy, preventing a premature birth, rules of treating a fetus, prenatal care, rules of preparing for birth, rules of breast-feeding, preliminary information concerning the possibility of cardiosurgical operation, information on cardiological-cardiosurgical centres in Poland and abroad, the activity of the parents foundations, sources of information, websites, and possible psychological support in case of need¹². In the midgestation according to the current Polish law, termination of the pregnancy due to severe fetal malformation is legal. If a pregnant woman decides to continue the pregnancy, two-road monitoring of its course is proposed : one to be conducted by a specialist obstetrician from a given referential centre and second one: echocardiographic monitoring of the circulatory system and the development of a fetus (each examination performed or by fetal echocardiographer or by fetal cardiologist lasts at least 60 minutes). We currently

serca daje nam możliwość poznać szczegóły budowy serca coraz wcześniej. Prenatalna diagnostyka kardiologiczna rozpoczyna się aktualnie **w 1 trymestrze ciąży** i w większości przypadków można udokumentować prawidłową lokalizację serca, prawidłowy rytm serca oraz zasadnicze elementy budowy serca³.

W przypadku „prawidłowego 1 trymestru ciąży” część wad serca ujawnia się w połowie ciąży w czasie badania przesiewowego wykonywanego powszechnie przez położników między 18 a 22 tygodniem ciąży (optymalnie posiadaczy Certyfikatów Podstawowego Badania Serca Płodu). Na tym etapie ciąży **(drugi trymestr)** wykrycie wady serca płodu obliuguje położnika do skierowania ciężarnej na specjalistyczne badanie echokardiograficzne płodu do jednego z referencyjnych ośrodków kardiologii prenatalnej^{4,5}.

W ośrodku kardiologii prenatalnej wykonywane jest pełne badanie ultrasonograficzno-echokardiograficzne, (przez specjalistów lub pod okiem specjalistów posiadających Certyfikaty Badania Echokardiograficznego Serca Płodu, lista lekarzy z Certyfikatami (<http://www.orpkp.pl>)⁶. Badanie to uwzględnia segmentalną ocenę serca płodu na poziomie przedsionków, komór, zastawek przedsionkowo-komorowych, połączeń komorowo-tętnicznych, łuku aorty, łuku przewodu tętniczego, spływu żył płucnych i systemowych, z podaniem stanu wydolności układu krążenia płodu⁷⁻¹².

Ciężarna na tym etapie rozwoju płodu otrzymuje pisemną i ustną **konsultację** co do możliwości monitorowania stanu płodu, możliwości progresji zmian hemodynamicznych, możliwości ujawnienia się kolejnych anomalii w następnych tygodniach ciąży, prewencji porodu przedwczesnego, zasad leczenia płodu, opieki przedporodowej, zasad przygotowywania do porodu, zasad kwalifikacji do porodu, zasad postępowania z noworodkiem w 1 dobie, zasad karmienia piersią, wstępną informację dotyczącą prawdopodobieństwa możliwości operacji kardiologicznej, informacje na temat ośrodków kardiologiczno-kardiologicznych w Polsce i zagranicą, działalności fundacji rodziców, źródeł informacji, stron internetowych, ewentualnego wsparcia psychologicznego¹². W połowie ciąży w przypadku ciężkiej wady płodu ciężarna może podjąć decyzję o zakończeniu ciąży co jest zgodne z polskim prawodawstwem. W przypadku decyzji ciężarnej o kontynuacji ciąży proponowane jest dwutorowe monitorowanie przebiegu ciąży: po pierwsze u specjalisty położnika z danego ośrodka referencyjnego a po drugie monitorowanie echokardiograficzne układu krążenia i rozwoju płodu

How to Cite this Article:

Czajkowski K, Helwich E, Preis K, Grzesiak M, Krekora M, Gulczyńska E, Kornacka K, Zeman K, Maroszyńska I, Respondek-Liberska M.
Members of Association for
Prenatal Cardiology Development.
Recommendations
"CARDIO-PRENATAL 2017" from Poland
Prenat Cardio 2018 Jan; 8(1):5-13

ENG

recommend conducting the last echocardiographic examination **a week before the expected birth date** so as to exclude additional hemodynamic disorders, which may appear at the very last moment' and change the qualification for birth and course of action on a neonate^{13,14}.

Halfway through a pregnancy, it is difficult to inform a pregnant woman on plans connected with a neonate because several complications are possible in the 2nd part of pregnancy and prenatal life. Circulation inefficiency of a fetus, stenotic valves possible progressing to atresia, obstetrical complications, oligohydramnios or polyhydramnios etc.

In case of severe, usually complex heart defects, and also the onset of cardiomegaly of a foetus, circulation insufficiency, skin edema, ascites, fetuses with heart defects start to die in the uterus, while a good clinical state of a pregnant woman might be maintained. In these, most difficult cases, when we expect a fetus (or a neonate) to die, we propose giving up on a routine assessment of the state of a fetus with the use of cardiocography. It is likely that the fetal heart rate tracing may show fetal distress and performing a caesarean section on this patient may not change the neonatal outcome.

So as to use preferably and rational methods of action in such situations, we propose first, to hold a council of specialists participated in by: prenatal cardiologist, an obstetrician, neonatologists, geneticists, paediatric cardiologist, an invasive cardiologist, and, alternatively, further specialists, members of **'Fetal Heart Team'** in order to reach a medical consensus. Next, information on the arranged course of action is forwarded to a pregnant woman, or a pregnant woman and her partner. Because such situations are stressful for everyone involved, we propose that the most challenging births take place in a referential centre and maintain the rules of intimacy and specialist care for a family who will want to say goodbye to the offspring.

In case of 'regular first and second trimester of pregnancy', some heart defects may be revealed « late » **in the third trimester**. Some heart defects, which are contemporarily referred to us as CRITICAL, (different than the previously discussed MOST SEVERE defects), are defects involving: stenosis of the aortic or pulmonary valves, transposition of great vessels with restriction of the foramen ovale, left heart hypoplasia with a restriction of the foramen ovale), narrow aorta coarctation, or total anomalous pulmonary veins connection¹⁵⁻¹⁸.



PL

(każde badanie wykonywane przez prenatalnego echokardiografistę lub kardiologa prenatalnego to min 60 minut). Zalecamy aktualnie aby ostatnie badanie echokardiograficzne w wybranych wadach serca, było wykonywane **na tydzień przed spodziewanym terminem porodu**, aby wykluczyć dodatkowe zaburzenia hemodynamiczne które mogą „ w ostatniej chwili” zmieniać kwalifikacje do porodu i postępowanie u noworodka^{13,14}.

W połowie ciąży trudno jest informować ciężarną o planach związanych z rozwojem noworodka, ponieważ w II połowie ciąży mogą wystąpić różne problemy dotyczące zarówno ciężarnej jak i płodu. Może się rozwinąć niewydolność krążenia płodu, stenotyczna zastawka może ulec progresji do atrezji, mogą wystąpić powikłania łożnicze, małowodzie lub wielowodzie, etc.

W przypadku ciężkich, zwykle złożonych wad serca oraz pojawienia się kardiomegalii płodu, niewydolności krążenia, obrzęku tkanek płodu, wodobrzusza, płody z wadą serca zaczynają umierać wewnątrzmacicznie, zwykle przy zachowanym dobrym stanie klinicznym ciężarnej. W tych najtrudniejszych przypadkach kiedy spodziewamy się zgonu płodu lub zgonu noworodka, proponujemy odstępnie od rutynowej oceny stanu płodu za pomocą KTG. Nieprawidłowy zapis tętna umierającego płodu jest bardzo prawdopodobny a wykonanie w takiej sytuacji zbędnego cięcia cesarskiego nie odmieni losu noworodka.

Aby wykorzystać optymalne i racjonalne metody postępowania w takich sytuacjach proponujemy najpierw konsylium specjalistów z udziałem: kardiologa prenatalnego, położnika, neonatologów, genetyka, kardiologa dziecięcego, kardiologa inwazyjnego, ewentualnie kolejnych specjalistów, członków zespołu **Fetal Heart Team** celem uzgodnienia konsensusu medycznego, a następnie uzgodniony sposób postępowania przekazywany jest ciężarnej lub ciężarnej i jej partnerowi. Ponieważ są to trudne sytuacje dla wszystkich proponujemy aby te najtrudniejsze porody odbywały się w ośrodku referencyjnym z zachowaniem zasad intymności i specjalistycznej opieki dla rodziny która będzie chciała się pożegnać ze swoim potomkiem.

W przypadku „prawidłowego 1” i „prawidłowego 2 trymestru ciąży” część wad serca może się ujawnić w **3 trymestrze**. Niektóre wady serca, które współcześnie nazywamy wadami KRYTYCZNYMI (w odróżnieniu od wad NAJCIEŹSZYCH), to wady z krążeniem przewodozależnym (zwężenia zastawek aortalnej lub płucnej, transpozycja dużych naczyń przebiegająca ze zwężeniem otworu owalnego, hipoplazja lewego serca przebiegająca z restrykcyjnym otworem owalnym), ciasna koarkatacja aorty albo nieprawidłowy spływ żył płucnych¹⁵⁻¹⁸.

ENG

PL

In case of critical defects, success is frequently dependent not only on ensuring the patent vein access in a neonate and administering prostin i.v. in order to maintain the patency of the arterial duct, but providing as soon as possible an intervention on a neonate, most frequently in the form of therapeutic cardiac catheterisation. In Polish hospitals, we do not yet have a sufficient number of invasive cardiologists to ensure that neonates have access to invasive procedures within 24 hours 7 days a week, therefore, such a procedure requires preparations to avoid wasting of time gained thanks to prenatal cardiac evaluation, and *in utero* transfer. This form of « *in utero* patient's transport » is the safest, most comfortable and the most cost-effective for each health care system.

Therefore, we recommend following the example of the best American hospitals, preparing for these exceptional and difficult patients birth near a cardiac catheterization room, or organize such a room near a delivery room. Therapeutic cardiac catheterisation in chosen cases, shortly after birth, may change the natural history of the disease: from a heart defect constituting a threat of newborns' life, ones' heart defect may become a mild and further normal development of a neonate, infant and child is possible¹⁹⁻²¹.

2. CURRENT PRENATAL CLASSIFICATION OF HEART DEFECTS BASED ON FETAL HEART ECHOCARDIOGRAPHY AT TERM

The most severe heart defects (no treatment available, or no effect of treatment so far) are those in which contemporary medicine is unable to cure.

These defects may be disclosed and diagnosed as soon as in the first trimester of pregnancy. These include the cases of the ectopic heart, most frequently co-existing with a heart defect, and /or with extracardiac defects (e.g. with omphalocele in the course of Pentalogy of Cantrell). The most severe defects include complex heart defects occurring together with cardiomegaly and/or heart rhythm disorders identified in 13-15th week of pregnancy, the joined heart of non separated twins; Ebstein syndrome with cardiomegaly or any heart defect with cardiomegaly like, atrioventricular septal defect, single ventricular heart, critical aortic stenosis, or hypoplastic left heart syndrome. Some pregnancies after prenatal diagnosis would end before the end of 20th week of pregnancy, either idiopathically or at the request of the pregnant woman, which is in accordance with Polish law. It is documented by both foreign and Polish publications, and the data collected in the National Register of Cardiological Problems in Fetus in Poland (<http://www.orpkp.pl>).

Usually in addition to severe complex heart defect in fetus there is also cardiomegaly and severe lung hypoplasia, or congestive heart failure which do not respond for

W przypadku wad krytycznych często warunkiem powodzenia jest nie tylko zapewnienie drożnej drogi dożylniej u noworodka i podawanie prostinu dożylnie celem utrzymania drożności przewodu tętniczego ale zapewnienie jak najszybszej interwencji u noworodka, najczęściej terapeutycznego cewnikowania serca. W polskich szpitalach nie mamy jeszcze dostatecznej liczby kardiologów inwazyjnych aby zapewnić noworodkom dostęp do zabiegów inwazyjnych w ciągu 24 godzin, przez 7 dni w tygodniu, dlatego do takiej procedury trzeba się przygotować, aby po porodzie nie tracić czasu który uzyskano dzięki diagnostyce prenatalnej oraz dzięki wykorzystaniu transportu in utero najbezpieczniejszego, najbardziej komfortowego dla noworodka i najtańszego dla każdego systemu opieki zdrowotnej.

Dlatego rekomendujemy aby wzorem najlepszych szpitali amerykańskich przygotować dla tych wyjątkowych i trudnych pacjentów poród w pobliżu sali cewnikowania serca, albo zorganizować salę cewnikowania serca w pobliżu sali porodowej. Terapeutyczne cewnikowanie serca w wybranych przypadkach nawet 1 razowe może spowodować iż z ciężkiej wady serca stanowiącej zagrożenie życia lub zagrożenie ciężką niewydolnością krążenia u dziecka, można uzyskać wadę serca łagodną przy której dalszy rozwój noworodka, niemowlęcia i dziecka może być prawidłowy¹⁹⁻²¹.

2. PODZIAŁ WAD SERCA Z PUNKTU WIDZENIA KARDIOLOGII PRENATALNEJ W OPARCIU O BADANIE ECHOKARDIOGRAFICZNE W TERMINIE OKOŁOPORODOWYM

Wady serca najcięższe: to wady (wg zasad współczesnej medycyny), których leczenie jest niemożliwe lub dotychczas nie wykazano efektów terapeutycznych.

Wady serca najcięższe mogą być wykryte i zdiagnozowane począwszy od 1 trymestru ciąży. Należą do nich przypadki ektopii serca, najczęściej współistniejące z wadą serca i /lub z wadami pozasercowymi (np. z przepukliną pępowinową, w przebiegu zespołu Cantrella,). Do wad najcięższych należą również: zespół Ebsteina z kardiomegalią i zaburzeniami rytmu (mogą być wykryte w 13-15 tyg ciąży), zespół hipoplazji lewego serca z zamkniętym prenatalnie otworem owalnym albo inna złożona wada serca z kardiomegalią, serce jednokomorowe, krytyczna stenoza aortalna czy hipoplazja lewego serca. Niektóre cięższe po diagnostyce prenatalnej zakończą się przed 20 tyg ciąży albo samoistnie albo na prośbę ciężarnej, zgodnie z polskim prawem i danymi zawartymi w Ogólnopolskim Rejestrze Problemów Kardiologicznych u Płodów (<http://www.orpkp.pl>)

Zwykle poza złożoną wadą serca w tej grupie może wystąpić także kardiomegalia, hipoplazja płuc płodu, niewydolność krążenia płodu nieodpowiadająca na

transplacental or direct fetal treatment. Monitoring of the fetus through serial echocardiography over a several week period is helpful to observe or the improvement and chance for survival or deterioration and probable fetus or neonatal death.

As premature delivery would not change the final outcome, after family counseling with fetal heart team a conservative approach is proposed, in cases of expected fetus or neonate death. The presence of a midwife, an obstetrician and a neonatologist in a special delivery room is expected. Options to be considered in the future: virtual autopsy, currently applied at the Heiba Medical Centre. In this group of defects, a hospice for neonates is usually not considered because they typically die within hours or 1-3 days after birth.

Critical heart defects (for treatment before and/or just after birth):

Based on serial fetal echocardiography monitoring fetal heart evaluation may indicate the best time for planned delivery and planned caesarean section with dedicated obstetrical team (an obstetrician, neonatologist and midwife), and paediatric cardiologist with an ECHO machine available. Neonatal echo is necessary not only to confirm the heart defect but usually to confirm for instance, the high gradient of blood flow across the stenotic semilunar valve to proceed with balloon valvuloplasty or the Rashkind procedure in case of restrictive foramen ovale. Also, an invasive cardiologist, ensuring rapid access to a cardiac catheterisation room should be present. A scheduled space at an Intensive Neonatal Care Ward for neonate should be prepared. If intervention consisting in cardiac catheterisation is found to be ineffective, it is planned that a neonate will undergo an early cardiosurgical treatment, so the pediatric cardiac surgeon and his team should be notified in advanced about to expected this difficult patient.

Severe planned heart defects (cardiac surgery in 1st month of postnatal life):

In case of a prenatal diagnosis of severe heart defect from 1st or 2nd trimester, subsequent fetal echocardiography examinations confirm fetal well being (e.g., d-TGA or HLHS or tricuspid valve atresia, with widely opened foramen ovale and ductus arteriosus and good hemodynamic state of the fetus not only in 1st or 2nd trimester but also in 3rd trimester and week before the delivery: no arrhythmias, no pericardial effusion, no cardiomegaly, normal pulmonary venous flow, no growth restriction in 3rd trimester, no extracardiac malformations, no other anomalies. In this situation a good hemodynamic state of a neonate would be expected, and an administration of prostin infusion via his umbilical vein to continue prenatal ductal dependent circulation is

leczenie przezłożyskowe, lub bezpośrednie leczenie dopłodowe. Monitorowanie stanu płodu na podstawie seryjnych badań echokardiograficznych w ciągu kilku tygodni, pomaga lekarzowi poznać pacjenta i zaobserwować albo jego poprawę i szanse na przeżycie albo jego pogorszenie i przewidywać prawdopodobny zgon płodu lub noworodka.

Po przedstawieniu sytuacji przyszłym rodzicom, w części przypadków proponowane jest podejście konserwatywne w czasie ciąży, jeśli spodziewany jest zgon noworodka. Na wydzielonej (indywidualnej) Sali porodowej przewidywana jest obecność położnej, lekarza położnika i neonatologa. W przyszłości w takich przypadkach do rozważenia wirtualna sekcja zwłok, stosowana aktualnie w Heiba Medical Center. W tej grupie wad rzadko rozważa się hospicjum dla noworodków, gdyż zwykle umierają one w ciągu godzin lub 1,2,3 doby po urodzeniu.

Wady serca krytyczne (do terapii przed porodem lub bezpośrednio po porodzie):

To takie w przypadku których u płodu na podstawie zwykle kilku badań echokardiograficznych wykazano krążenie przewodozależne, ale dodatkowo konieczne jest zaplanowanie optymalnego terminu porodu ale także najczęściej przeprowadzenia planowego cięcia cesarskiego w obecności specjalnego zespołu perinatologów: w tych przypadkach na Sali operacyjnej spodziewamy się: położnika z anestezyjologiem, neonatologa, położnej oraz kardiologów dziecięcych: jednego, który przeprowadzi badanie echokardiograficzne oceniające np. wielkość gradientu na zwężonej zastawce albo przepływ przez restrykcyjny otwór owalny oraz kardiologa inwazyjnego który zapewni noworodkowi szybki dostęp do Sali cewnikowania serca i wykona terapeutyczne cewnikowanie serca: plastykę balonową zwężonej zastawki albo poszerzy otwór owalny. Noworodek musi mieć zapewnienie miejsce na Oddziale Intensywnej Terapii Noworodkowej. Noworodek może także być planowany do wczesnego leczenia kardiochirurgicznego, a zatem o takim pacjencie przed rozwiązaniem ciąży powinna zostać powiadomiona klinika kardiochirurgiczna.

Wady serca ciężkie planowe (do leczenia w 1 miesiącu życia pourodzeniowego):

Badanie echokardiograficzne płodu w 3 trymestrze zwykle nie tylko potwierdza wcześniejszą diagnozę z 1 i 2go trymestru, ale pomimo ciężkiej wady serca (np. d-TGA lub HLHS) utrzymuje się dobry stan hemodynamiczny płodu: nie ma arytmii, wysięku w osierdziu, nie ma kardiomegalii, jest prawidłowy przepływ w żyłach płucnych płodu, jest szeroko otwarty otwór owalny, jest prawidłowy przepływ przez przewód tętniczy nie ma zwolnienia tempa wzrastania płodu. Na podstawie ostatniego badania echokardiograficznego płodu (w wybranych wadach max na tydzień przed rozwiązaniem) przewidywany jest dobry stan hemodynamiczny noworodka. Do zabezpieczenia noworodka z wadą serca wystarczy podawanie dożylnie prostinu. Na Sali

ENG

necessary and probably « enough » for the first hours after breathing room air by neonate. The following personnel present in a delivery room: a midwife, an obstetrician, and a neonatologist, is usually a standard of care. A neonate may be born spontaneously, and it usually will not be required to attempt additional interventions within 24-72 hours from birth; it is optimal to provide a cardio monitor as well. A neonate is to undergo a planned cardiologic-cardiosurgical consultation; it is expected that a neonate will undergo a planned operation during the neonatal period, usually in first or second week of postnatal life.

Severe and non-urgent heart defect (cardiac/surgery treatment in 1st year of postnatal life):

Fetal echocardiography in the 3rd trimester which confirms an earlier diagnosis from 1st or 2nd trimester and allows to confirm good hemodynamic condition of the fetus heart and his well being, without any new hemodynamic anomalies (such as arrhythmias, pericardial effusion, cardiomegaly or fetal growth restriction) usually allows to predict that neonate may be born on time, spontaneously, and no surgical treatment is expected during the neonatal period. Such a neonate despite the presence of congenital heart defect (for instance atrio-ventricular canal) may be discharged home as planned, to undergo further outpatient diagnosis and further hospitalization usually after next few weeks or months. Personnel in a delivery room: a midwife, an obstetrician and a neonatologist. A neonate is to be observed at a Neonatological Clinic, and then, usually transported as planned care to the Pediatric Cardiology Clinic, where the next stage of diagnosis and treatment is planned to take place.

In case of the presence in the prenatal evaluation of **a heart defect (CHD) co-existing with a structural extracardiac defect (ECM)**, (regardless of genetic evaluation was performed or not during pregnancy) one should take into consideration a syndrome of congenital defects, and we adopt an individual approach in such a case. Apart from a heart defect, or an extracardiac one, attention ought to be paid to extracardiac anomalies (ECA) such jak polyhydramnios, oligohydramnios, a single umbilical artery, and hyperchogenic intestines which may as well be important for interpreting the state of a foetus¹⁶.

3. RECOMMENDATIONS CONCERNING OBSTETRICAL MANAGEMENT OF PREGNANCY AND DELIVERY IN CASE PRENATAL DIAGNOSIS OF THE HEART DEFECTS OF THE FOETUS

These are the same as in case of each complicated pregnancy. It is recommended to provide early consultation in a referential centre, and, in chosen instances, to hospitalize a pregnant woman, particularly when it is planned to attempt a transplacental therapy: e.g. administering medications for a pregnant woman. Prior to implementing such options, we recommend consultation with an adult cardiologist in order to exclude cardiologic

PL

porodowej powinien być obecny następujący personel: położna, położnik, neonatolog. Noworodek może się rodzić siłami natury i nie będzie wymagał dodatkowych interwencji bezpośrednio po urodzeniu, czyli w czasie 24-72 godzin, będzie obserwowany i monitorowany w Klinice Neonatologicznej. W kolejnych dobach życia będzie on miał planową konsultację kardiologiczno-kardiochirurgiczną. Przewidywana jest planowa operacja w okresie noworodkowym, zwykle w 1 lub 2 tygodniu życia noworodka.

Wady serca planowe (do leczenia kardiochirurgicznego w 1 roku życia):

Badanie echokardiograficzne w 3 trymestrze potwierdza wcześniejsze obserwacje z 1 i 2go trymestru, potwierdza dobry stan hemodynamiczny płodu, brak dodatkowych anomalii (takich jak arytmia, wysięk w osierdziu, kardiomegalia, zwolnienie tempa przyrostu masy ciała), spodziewany jest poród o czasie, siłami natury. To takie wady, w których nie ma krążenia przewodozależnego, noworodek może się rodzić o czasie, siłami natury, nie przewiduje się dla niego leczenia operacyjnego w okresie noworodkowym, może zostać planowo wypisany do domu, do dalszej diagnostyki ambulatoryjnej i do kolejnej hospitalizacji po upływie kilku tygodni lub miesięcy. Personel na Sali porodowej: położna, położnik, neonatolog. Obserwacja noworodka kilkudniowa w Klinice Neonatologicznej a następnie zwykle planowy transport do Kliniki Kardiologii Dziecięcej, gdzie planowy jest kolejny etap diagnostyki i leczenia.

W przypadku obecności **wady serca (CHD) współistniejącej ze strukturalną wadą pozasercową (ECM)** należy brać pod uwagę zespół wad wrodzonych i do takiego przypadku podchodzimy indywidualnie. Poza wadą serca czy wadą pozasercową należy zwrócić uwagę na anomalie pozasercowe (**ECA**) takie jak wielowodzie, małowodzie, pojedyncza tętnica pępowinowa, hiperechogeniczne jelita które mogą mieć również istotne znaczenie dla interpretacji stanu płodu¹⁶.

3. REKOMENDACJE DOTYCZĄCE PROWADZENIA CIĄŻY I PORODU W PRZYPADKU WADY SERCA PŁODU

Są one takie same jak w przypadku każdej ciąży powiklanej. Zalecana jest wczesna konsultacja w ośrodku referencyjnym, w wybranych przypadkach hospitalizacja ciężarnej, zwłaszcza kiedy planowana jest próba terapii przezłożyskowej: np. podawaniem leków ciężarnej. Przed wdrożeniem takiej opcji zalecamy konsultację kardiologa dla dorosłych celem wykluczenia anomalii kardiologicznych u ciężarnej, zaplanowania monitorowania jej układu krążenia w czasie leczenia płodu. Zalecamy wykluczenie i zwalczanie ewentualnych infekcji u kobiety które mogą potencjalnie wpłynąć na stan płodu.

anomalies in a pregnant woman, planning and monitoring her circulation system while treating a foetus. We recommend eliminating any possible maternal infections.

In the most severe and critical heart defects, we recommend hospitalization in the 3rd trimester of pregnancy (at least a few weeks before a planned birth) so as to determine as a team the preferable action in the perinatal period. In this group of fetuses we recommend any prenatal treatment with fetal cardiologist, **we do not recommend steroid therapy for lung maturation,** because of their side-effect after 32 weeks of gestation and possible constriction of ductus arteriosus.

Depending on the type of fetal cardiac defect, antepartum fetal surveillance may be necessary (e.g. nonstress tests, biophysical profile).

In the last weeks of pregnancy, we recommend obstetrical examination once a week, taking into account the sonographic assessment of a fetus, its growing trend, and peripheral blood flows. Echocardiographic examination of a fetus in the selected heart defects: most severe and critical heart defects is recommended by us in the last trimester of pregnancy every 2 weeks, and the nearer it is to due day every 7 days, initially in the outpatient setting, and then on the hospital basis.

A pregnant woman with the heart defect of a fetus in optimal way should give birth after the end of 37th week of pregnancy, or after a fetus reaches the weight of at least 2,500g. Preterm birth deteriorates prognosis in neonates with heart defects, makes them stay in the hospital longer, and deteriorates the result of a cardiosurgical treatment. Preterm newborns with a small birth mass of <2,000g usually in our center are qualified for a cardiosurgical treatment later than neonates with birth weight of >3,500g²².

The manner of delivery a pregnancy with the fetal heart defect:

In accordance with the data from www.orpkp.pl, the number of Caesarean sections in Poland is raising, and in the year 2016, they were performed in more than half of pregnancies with fetal heart defects (on about 68%). That contradicts the assessment of the hemodynamic state of fetuses with heart defects because only 10 % of them requires a planned delivery by means of a caesarean section²³.

Such a high level of caesarean sections may result from both the pressure exerted by women and the lack of awareness of obstetricians concerning the significance of the assessment of a cardiological state of a fetus prior to delivery. It may also result from false positive results of cardiotocography, which is traditionally applied to monitor pregnancies, regardless of whether the fetus is healthy or not. In addition, there may be incorrect interpretation of the results of Doppler velocimetry of fetal peripheral vessels (adaptive mechanisms of the fetus vs. deterioration in fetal status?).

W **wadach serca najcięższych i krytycznych** zalecamy hospitalizację w 3 trymestrze ciąży (co najmniej na kilka tygodni przed planowanym porodem) aby w zespole ustalić optymalne postępowanie w terminie okołoporodowym. Stosowanie sterydoterapii w wadach serca płodu powinno być konsultowane z kardiologiem prenatalnym. Jako zasadę powinno się **unikać podawania sterydów** w wadach przewodozależnych w 3 trymestrze ciąży, ze względu na możliwość ich działania na przemykanie się przewodu tętniczego.

W ostatnich tygodniach ciąży zalecamy badanie ciężarnej z wadą serca płodu 1 x tygodniowo, biorąc pod uwagę badanie USG płodu, trend jego rozwoju i przepływy obwodowe. Badanie echokardiograficzne płodu zalecamy w wybranych wadach serca: w najcięższych i krytycznych początkowo co 2 tygodnie, później co 7 dni, początkowo ambulatoryjnie, później w warunkach szpitalnych.

W zależności od wady serca, śródporodowe monitorowanie może być konieczne (test niestresowy, biofizyczny profil).

Ciężarna z wadą serca płodu optymalnie powinna rodzić po ukończeniu 37 tygodnia ciąży, lub po osiągnięciu przez płód min 2500g. Późne wcześniactwo pogarsza rokowanie u noworodków z wadami serca, powoduje ich dłuższy pobyt w szpitalu, pogarsza wyniki leczenia kardiochirurgicznego. Wcześniaki, z małą masą urodzeniową < 2000g kwalifikowane są do leczenia kardiochirurgicznego zwykle później niż noworodki z masą ciała > 3500g²².

Sposób ukończenia ciąży u kobiety z wadą serca płodu

Sposób rozwiązania powinien być odmienny od aktualnie praktykowanego. Wg danych z orpkp.pl wzrasta liczba cięć cesarskich, a w roku 2016 częściej niż u co drugiej kobiety wykonywano cięcie cesarskie (u około 68%). Stoi to w sprzeczności z oceną stanu hemodynamicznego płodów z wadami serca, ponieważ tylko 10% wymaga planowego rozwiązania drogą cięcia cesarskiego²³.

Tak duży odsetek cięć cesarskich wynikać może zarówno z nacisków kobiet jak i nieświadomości u położników co do znaczenia oceny stanu kardiologicznego płodu przed porodem, jak również z fałszywie dodatnich wyników badań KTG tradycyjnie stosowanych do monitorowania zarówno płodów zdrowych jak i chorych a także z niewłaściwej interpretacji zapisów przepływu krwi metodą Dopplera w naczyniach obwodowych płodu (czy są to zapisy nieprawidłowe czy też odzwierciedlające płodowe mechanizmy adaptacyjne?).

ENG

PL

Therefore, we suggest introducing a special programme of targeted care of a pregnant woman with a congenital heart defect of a fetus (and, more broadly, with a cardiologic problem in a fetus) in order to introduce the modern care, taking into account progress in the scope of prenatal cardiology, modern monitoring of the state of fetuses and implementing a targeted cardiologic care for neonates whose lives are in danger, so as to prevent them from having to compete with a queue of older infants or children waiting for their operation.

4. NEONATE AFTER A PRENATAL CARDIOLOGICAL DIAGNOSTIC

A neonate after a prenatal cardiologic diagnostic in a delivery room means comfortable working conditions for a neonatologist, the possibility of providing a neonate with prostin yet prior to an echocardiographic postnatal examination. However, we need to remember about side effects which could be caused by prostin, i.e. apnea.

Difficulties with diagnosing, be it in a delivery room, or in the further days in a neonatological clinic, consists in the fact that most neonates born on time, healthy or with complex heart defects, are similar in clinical terms, and usually display no murmur or other symptoms, until their shunts from a foetal life stop functioning, and that means while they still have an open foramen ovale and a patent ductus arteriosus.

If there was no prenatal diagnostic evaluation, or if it was performed but the congenital heart defect was not detected, another important method to exclude the presence of heart defect is to examine the neonate using pulse-oximetry screening. This is performed on neonates prior to discharge from hospital. Currently, in Poland it is a standard to conduct saturation measurement on the lower limb, however, it is more and more often recommended to measure blood oxygenation on the right upper limb and the lower left limb at the same time.

5. RECOMMENDATIONS CONCERNING VACCINATIONS IN NEONATES WITH A HEART DEFECT

There are contemporary possibilities to assess the development and size of the thymus in a fetus in 3 trimester, which is particularly important in case of a heart defect. We propose the rule of informing neonatologists and recording in the medical files, on possible cases of hypoplasia, or aplasia of the thymus in order to postpone performing vaccinations of these neonates, until a more profound diagnosis is formulated, particularly in terms of immunology²⁴.

Particular attention needs to be paid to the size of the thymus in the defects of the conotruncal malformations (common arterial trunk, Fallot syndrome, interrupted aortic arch), but also the assessment of the thymus may have a lot of significance in case of the right sided aortic arch.

Dlatego postulujemy wprowadzenie specjalnego programu celowanej opieki nad ciężarną z wadą wrodzoną serca płodu (a szerzej z problemem kardiologicznym u płodu) celem wprowadzenia nowoczesnego modelu opieki z uwzględnieniem postępów w zakresie kardiologii prenatalnej, nowoczesnego monitorowania stanu płodów jak i wdrożenia celowanej opieki kardiologicznej dla noworodków w stanie zagrożenia życia, aby nie musiały one konkurować z kolejką niemowląt lub starszych dzieci oczekujących na swoje operacje.

4. NOWORODEK PO PRENATALNEJ DIAGNOSTYCE KARDIOLOGICZNEJ

Noworodek po prenatalnej diagnostyce kardiologicznej na Sali porodowej to dla neonatologa komfortowe warunki pracy, możliwość zabezpieczenia dla noworodka prostinu jeszcze przed postnatalnym badaniem echokardiograficznym. Aczkolwiek trzeba pamiętać o objawach ubocznych jakie może wywołać prostin – czyli np. możliwość bezdechu.

Trudności diagnostyczne czy to Sali porodowej czy w kolejnych dobach w Klinice Neonatologicznej polegają na tym, że większość noworodków urodzonych o czasie, czy to zdrowych czy to ze złożoną wadą serca, klinicznie prezentują się podobnie i zwykle nie mają szmeru ani żadnych innych objawów tak długo jak długo funkcjonują u nich jeszcze „shunty” z okresu płodowego, czyli otwarty otwór owalny i drożny przewód tętniczy.

Jeśli nie było diagnostyki prenatalnej lub była, ale wady serca nie wykryto to „ostatnią deską ratunku” dla chorego noworodka jest badanie pulsoksymetryczne wykonywane u noworodków przed wypisaniem ich ze szpitala do domu. Obecnie standardem w Polsce jest pomiar saturacji na kończynie dolnej jednak coraz częściej rekomendowane są pomiary utlenowania krwi jednocześnie na prawej kończynie górnej i na kończynie dolnej.

5. REKOMENDACJE DOTYCZĄCE SZCZEPIEŃ U NOWORODKÓW Z WADĄ SERCA

W związku ze współczesnymi możliwościami oceny rozwoju i wielkości grasicy u płodu w 3 tryestrze, co jest szczególnie ważne w przypadku wad serca, proponujemy wprowadzenie zasady informowania neonatologów i odnotowywania w historii choroby noworodka danych o ewentualnych przypadkach hipoplazji lub aplazji grasicy, celem odroczenia wykonywania szczepień u tych noworodków, do czasu pogłębienia diagnostyki, zwłaszcza immunologicznej²⁴.

Szczególnie trzeba zwrócić uwagę na wielkość grasicy w wadach stożka tętniczego (wspólny pień tętniczy, zespół Fallota, przerwany łuk aorty), ale także ocena grasicy może mieć istotne znaczenie w przypadku prawostronnego łuku aorty.

The nomograms concerning the size of the thymus in particular weeks of pregnancy should be implemented in daily practice.

For years, it has been a tradition in Poland to vaccinate healthy neonates in the first 24 hrs of life – using the BCG vaccines against tuberculosis. Perhaps, the time has come to verify again this course of action and develop current indications for vaccination in newborns with disorders of thymus development with suspected presence of primary immune deficiency.

Rekomendujemy praktyczne stosowanie normogramów dotyczących oceny wielkości grasicy w poszczególnych tygodniach ciąży.

Tradycyjnie od lat w Polsce wykonuje się szczepienia u zdrowych noworodków w 1 dobie życia żywą szczepionką (BCG) przeciwko gruźlicy. Być może naszedł czas ponownego zweryfikowania tego postępowania i opracowania aktualnych wskazań do szczepień u dzieci z zaburzeniami rozwoju grasicy a więc podejrzanych o obecność pierwotnego niedoboru odporności.

References / Piśmiennictwo

- Zhang Y, Riehle-Colarusso T, Correa A, Li S, Feng X, Gindler J, Lin H, Webb C, Li W, Trines J, Berry RJ, Yeung L, Luo Y, Jiang M, Chen H, Sun X, Li Z. Observed prevalence of congenital heart defects from a surveillance study in China. *J Ultrasound Med.* 2011 Jul;30(7):989-95.
- Leirgul E, Fomina T, Brodwall K, Greve G, Holmstrøm H, Vollset SE, Tell GS, Øyen N. Birth prevalence of congenital heart defects in Norway 1994-2009--a nationwide study. *Am Heart J.* 2014 Dec;168(6):956-64.
- Huhta JC. First-trimester screening for congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2016 Jan;31(1):72-7.
- Respondek-Liberska M, Dangel J, Włoch A.: Certificate for Basic Fetal Heart Evaluation Section of Echocardiography and Prenatal Cardiology Polish Ultrasound, *Ultrasonografia* 2006, 25:82-86
- Respondek-Liberska M, Dangel J, Włoch A.: Certificate for Echocardiography Fetal Heart Exam (advanced level). Section of Echocardiography and Prenatal Cardiology Polish Ultrasound. *Ultrasonografia* 2006,25:87-90
- Respondek-Liberska M, Szymkiewicz-Dangel J, Tobota Z, Stodki M. The goal and preliminary conclusions from the Polish National Registry for Fetal Cardiac Pathology (www.orpkp.pl). *Pol. Przegl. Kardiol.*, 2008, 10, 2, 129-135
- Sklansky M.S. Current guidelines for fetal echocardiography: time to raise the bar. *J Ultrasound Med.* 2011; 30: 284-286.
- Lee W., Allan L., Carvalho JS., [et al]. ISUOG consensus statement: what constitutes a fetal echocardiogram? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 239-242.
- Stodki M, Respondek-Liberska M.: Proposal of screening fetal heart examination form granted by Polish Ministry of Health Program Kardio-Prenatal 2008. *Ginekol Pol.* 2009,80:466-470
- Respondek-Liberska M., Janiak K. Fetal echocardiography protocol for reference centers. *Polski Przegląd Kardiologiczny.* 2010; 12: 212-218.
- Wood D, Respondek-Liberska M, Puerto B, Weiner S. Perinatal echocardiography: protocols for evaluating the fetal and neonatal heart. *J. Perinat. Med.* 2009; 37: 5-11
- Murlewska, J, Stodki, M, Axt-Fliender, R, Giuseppe Rizzo, Mark Sklansky, Stuart Weiner, Isaac Blickstein, Maria Respondek-Liberska. Recommendations for Prenatal Echocardiography: A Report from International Prenatal Cardiology Collaboration Group. *Prenatal Cardiology* 2018; 7: 58-63.
- Respondek-Liberska, M., Sklansky, M., Wood, D., et al. Recommendations for Fetal Echocardiography in Singleton Pregnancy in 2015. *Prenat Cardio.* 2015; 5: 28-34.
- Strzelecka, I., Płuzańska, J., Węgrzynowski, J., et al. Routine third trimester fetal cardiac evaluation: time for consideration. *Prenat Cardio.* 2015; 5: 18-23.
- Respondek-Liberska M. Atlas wad serca płodu. Łódź. Wyd. ADI 2011
- Stodki M. Habilitation Thesis. Medical University Lodz, PWSZ Plock: Poland,2012, https://www.researchgate.net/publication/291337775_Prenatal_and_perinatal_management_for_pregnant_women_with_fetal_cardiac_defects_based_on_new_prenatal_cardiac_anomalies_classification_Polish
- Stodki M., Respondek-Liberska M. Pruetz JD, Donofrio MT. Fetal cardiology: changing the definition of critical heart disease in the newborn. *Journal of Perinatology.* 2016: 1-6.
- Stodki M., Respondek-Liberska M. New classifications of prenatally diagnosed congenital heart defects and their influence on neonatal survivability. *Prenat Cardio.* 2015; 5: 6-8
- Donofrio MT, Levy RJ, Schuette JJ, [et al.]. Specialized delivery room planning for fetuses with critical congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2013; 111(5): 737-747.
- Stodki, M, Respondek-Liberska M. Hypoplastic Left Heart Syndrome at the Tertiary Fetal Cardiac Center: As Planned, Urgent or Severest Congenital Heart Disease? *Prenatal Classification for Obstetricians and Neonatologists.* *Prenatal Cardiology* 2016, Jan 3(4); 2016; 3: 23-27
- Rychik J, Montenegro L, Nicolson S, Rome J, Gaynor JW, Spray T, Donoghue D, Combs J, Miesnik S, Mann S, Bebbington M, Wilson RD, Johnson M. 610: Immediate postpartum access to cardiac therapy: The impact procedure – a strategy for management of the fetus with severe cardiovascular disease. *American Journal of Obstetrics & Gynecology* 2008: 199; 6, 176
- Strzelecka I, Stodki M, Zych-Krekora K, Krekora M, Grzesiak M, Maroszyńska I, Respondek-Liberska M. Retrospective analysis of preterm neonates with congenital heart defects delivered by cesarean section: unfavourable outcomes a necessity for fetal cardiology education during obstetrical training? *Prenat Cardio* 2017 Jan; 7(1):50-5
- Kordjalik P, Tobota Z, Respondek-Liberska M. Selected data from the Polish National Prenatal Cardiac Pathology Registry from the year 2016. *Prenat Cardio* 2017 Jan; 7(1):7-1
- Respondek-Liberska M. Fetal thymus- review. *Prenat Cardio.* 2014; 4

Division of work:

Krzysztof Czajkowski, Ewa Helwich, Krzysztof Preis, Mariusz Grzesiak, Michał Krekora, Ewa Gulczyńska, Katarzyna Kornacka, Krzysztof Zeman, Iwona Maroszyńska: work with the manuscript
 Maria Respondek-Liberska: first draft and final version

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest

Authors do not report any financial or personal links with other persons or organizations, which might affect negatively the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication