

Wissenschaftliche Studienlage zur Schwangerschaft

Viele ARVC-Patientinnen fragen sich, ob eine Schwangerschaft ihre Erkrankung kurz- oder langfristig verschlechtert. Frauen, die nur Genvariantenträger ohne Symptome sind, wollen wissen, ob die Erkrankung durch eine Schwangerschaft getriggert werden kann, so dass die ARVC (früher) ausbricht. Da die Volumenbelastung der Herzkammern in der Schwangerschaft der von Sportlern ähnelt im Sinne eines neun Monate andauernden Hochleistungssports, könnte eine Schwangerschaft ein potentieller Risikofaktor sein, der das Fortschreiten von strukturellen Veränderungen der Herzkammer und das Arrhythmierisiko fördern könnte – so die Theorie.

Die Studienlage spricht aber insgesamt gottlob gegen diese theoretischen Überlegungen. Im Gegensatz zu langjähriger sportlicher Betätigung mag eine Rolle spielen, dass eine Schwangerschaft eben doch nur 9 Monate andauert, zumal eine deutliche Herz-Kreislaufbelastung erst später in der Schwangerschaft beginnt. Die Druckbelastung des Herzens, wie sie beim Sport stattfindet, wird möglicherweise durch die Erweiterung der Gefäße in der Schwangerschaft, die den Gefäßwiderstand senkt, ausgeglichen. Frauen haben außerdem ohnehin ein geringeres Risiko als Männer. Und möglicherweise wirken die Hormone in der Schwangerschaft trotz der erhöhten Herz- und Kreislaufbelastung in irgendeiner Weise protektiv.

In den Jahren 2019/2020 wurden mehrere neue **Studien zu dem Thema „ARVC und Schwangerschaft“** veröffentlicht. Die ARVC-Experten der Johns-Hopkins-Universität (Baltimore, Maryland, USA) beispielsweise sehen eine Schwangerschaft für die Patientinnen (mit ganz wenigen Ausnahmen) als relativ sicher an.

Eine gute Zusammenfassung von insgesamt 9 Studien zur Schwangerschaft mit einem Überblick über fast 700 Schwangerschaften bei 370 Frauen mit ARVC findet sich bei Wichter et al. 2021.

ARVC-Patientinnen, die gut medikamentös eingestellt sind und deren Pumpleistung gut ist, können grundsätzlich **zu einer Schwangerschaft ermutigt** werden. Ohnehin gilt dies für Mutationsträgerinnen ohne Symptome.

In den meisten Studien wird für **ARVC-Patientinnen mit gesicherter ARVC** laut Diagnosekriterien kein oder nur ein geringfügig erhöhtes Risiko für **Herzrhythmusstörungen** in der Schwangerschaft gefunden. Zwar berichtete ungefähr jede fünfte Schwangere über eine Verschlechterung der Symptome in der Schwangerschaft (Palpitationen, Herzstolpern, selten Schwindel oder eine vorübergehende Bewusstlosigkeit), insbesondere in den letzten 3 Monaten, aber es kam nur selten zu gefährlichen Events (also ventrikulären Tachykardien, Kammerflimmern, überlebtem plötzlichem Herztod oder adäquaten ICD-Schocks bzw. Pacing). In den meisten Studien gab es keinen Unterschied von schwerwiegenden Arrhythmien zwischen Schwangeren und Nicht-Schwangeren. Es traten zwar in ca. 15% der Frauen Arrhythmien auf, die aber meist bereits vor der Schwangerschaft existent waren.

Bei der überwiegenden Anzahl von Schwangeren waren die **subjektiven Symptome gleichbleibend** im Vergleich zu vor der Schwangerschaft.

Schwangere, die einen **Betablocker** einnahmen, hatten insgesamt weniger Symptome. Indexpatientinnen (die Patientinnen in der Familie, die als erstes diagnostiziert wurden) hatten mehr Arrhythmien als Familienangehörige.

Manche Studien sahen einen leichten Anstieg der **Rhythmusstörungen** nach der Geburt und in den ersten zwei Jahren nach der Schwangerschaft, langfristig glichen sich die Unterschiede aber Jahre nach der Geburt wieder an. Mit 60 Jahren hatten die Frauen, die geboren hatten, nicht mehr Rhythmusstörungen als die ohne Kinder.

In einigen Studien traten sogar mehr Arrhythmien bei Frauen ohne Schwangerschaften auf, was aber daran liegen kann, dass diese möglicherweise kränker waren als der Durchschnitt und deshalb mutmaßlich bewusst auf Kinder verzichtet haben könnten.

Im **Echo bzw. MRT** sah man über eine längere Beobachtungszeit (z.T. bis zum Alter von 60 Jahren) keine Unterschiede zwischen Frauen, die nicht geboren hatten und Müttern mit einer oder mehreren

Schwangerschaften. Es gab bei Frauen, die geboren hatten, keine Differenz hinsichtlich Herzmaßen und Herzfunktion im Vergleich mit Frauen, die nie geboren hatten. Also hatte die Schwangerschaft auf die strukturellen Veränderungen im Laufe der Erkrankung keinen Einfluss.

Eine neu aufgetretene **Herzinsuffizienz** ist in der Schwangerschaft extrem selten. Sie kann dann aber in der Regel gut therapiert werden.

Ein **Herzversagen** kommt sehr selten in der Schwangerschaft vor - praktisch nur, wenn bereits vor der Schwangerschaft schon wesentliche strukturelle Veränderungen im MRT sichtbar waren. Eine Verschlechterung der rechtsventrikulären Funktion durch die Schwangerschaft ist sehr selten.

Eine Auswirkung auf die **Sterblichkeit** wurde in **keiner** der Studien gesehen.

Gute Nachrichten gibt es für **Genvariantenträgerinnen** ohne Symptome bzw. zusätzliche Diagnosekriterien: bei ihnen traten in der Schwangerschaft keinerlei Arrhythmien auf, die EKGs waren normal und Echo bzw. MRT zeigten keinerlei Veränderungen.

Auch gibt es keinen Hinweis darauf, dass ARVC-Patientinnen häufiger **Fehlgeburten (Aborte)** erleiden. Die Häufigkeit des spontanen Abgangs des Embryos bis zur 14. Schwangerschaftswoche) bewegt sich mit ca. 12% im Rahmen der Fälle in der Durchschnittsbevölkerung.

Gleiches gilt für die Rate an **Frühgeburten**, die sich mit ca. 4-5% nicht vom Durchschnitt abhebt.

Insgesamt kann man aus den Studien den Schluss ziehen, dass zwar selten Events in der Schwangerschaft auftreten können, diese aber nicht unbedingt mit der Schwangerschaft zu tun haben. Wenn also Arrhythmien oder sonstige Komplikationen in der Schwangerschaft auftreten, dann offensichtlich eher wegen des generellen Ausprägungsgrads der Erkrankung und **nicht** aufgrund der Schwangerschaft selbst.

Sonderfall ARVC mit Herzschwäche (Herzinsuffizienz)

Eine Ausnahme bilden Patientinnen, die bereits vor der Schwangerschaft eine ausgeprägte rechts-, links- oder beidseitige (biventrikuläre) Herzinsuffizienz haben. Bei diesen kann ACM (in diesem Fall vor allem die linksbetonte Form ALVC bzw. die biventrikuläre beidseitige Form) zu einer Verschlechterung der Symptome und einem höheren Risiko für gefährliche Arrhythmien führen. Eine linksventrikuläre Ejektionsfraktion (LVEF) unter 30% gilt laut Leitlinien als kritisch. Diesen Patientinnen wird explizit von einer Schwangerschaft abgeraten. Kritisch, aber möglich ist eine Schwangerschaft mit einer LVEF von 30-45%. Über eine mögliche Verschlechterung der Herzschwäche sollen diese Patientinnen vor oder zu Beginn der Schwangerschaft aufgeklärt werden.

Wissenschaftliche Studienlage zur Geburt

Ein Kaiserschnitt mag auf den ersten Blick schonender für Herzpatientinnen erscheinen, bringt aber ein erhöhtes Risiko für die Mutter sowie körperliche Belastungen für die Zeit nach der Geburt mit sich.

In Studien fand sich für stabile ARVC-Patientinnen generell **keine erhöhte Kaiserschnitttrate**, auch traten keine Herzrhythmusstörungen unter der Geburt auf. Die Kaiserschnittrate entsprachen in der Regel denen in der Normalbevölkerung des jeweiligen Landes, nur in Einzelfällen musste ein Kaiserschnitt aus kardialen und nicht aus allgemeinen geburtshilflichen Gründen gemacht werden.

Bei keiner der Entbindungen in den Studien gab es Komplikationen, die auf ARVC zurückzuführen gewesen wären, sondern nur Komplikationen, die bei jeder Schwangeren vorkommen können. Deswegen wird ein geplanter Kaiserschnitt für ARVC-Patientinnen nicht generell empfohlen.

Einzige Ausnahme: bei einer **fortgeschrittenen Herzschwäche (Herzinsuffizienz)** wird ein geplanter **Kaiserschnitt** empfohlen, um große Anstrengungen und Volumenschwankungen beim Pressen zu vermeiden.

Bei einer stabilen **moderaten Herzschwäche** wird eine **Epiduralanästhesie** für die Spontangeburt empfohlen.

Leitlinien zu Schwangerschaft und Geburt

Allgemeine medizinische Empfehlungen zu Schwangerschaft mit Herzerkrankungen finden sich in den Leitlinien der European Society of Cardiology (ESC) von 2018 und deren deutscher Fassung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (DGK). Leider beschäftigt sich der Abschnitt über Kardiomyopathien, Herzinsuffizienz (Herzschwäche) und Arrhythmien (Herzrhythmusstörungen) nicht explizit mit ARVC. Es finden sich hier aber genaue Therapieempfehlungen im Falle von Herzinsuffizienz und Arrhythmien einschließlich aller möglicher Medikamente, die gegeben werden können.

Aktuellere, aber nicht sehr ausführliche Empfehlungen finden sich in den Leitlinien der European Society of Cardiology zur Prävention des plötzlichen Herztods von 2022 (mit einer entsprechenden Pocket-Leitlinien-Version der DGK von 2023) und in den Kardiomyopathie-Leitlinien der ESC von 2023.

Quellen

2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies

Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR et al. ESC Scientific Document Group, Eur Heart J. 2023 Aug 25;ehad194
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>

Pocket-Leitlinie: Ventrikuläre Arrhythmien und Prävention des plötzlichen Herztodes (Version 2022)

Eckardt L, Bosch R, Falk V, et al. Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (2023) ESC Pocket Guidelines.
<https://leitlinien.dgk.org/2023/pocket-leitlinie-ventrikulaere-arrhythmien-und-praevention-des-ploetzlichen-herztodes-version-2022/>

2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M et al. Eur Heart J. 2022 Oct 21;43(40):3997-4126
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

Pregnancy in arrhythmogenic cardiomyopathy

Wichter T, Milberg P, Wichter HD, Dechering DG. Herzschrittmacherther Elektrophysiol. 2021 Jun;32(2):186-198
<https://doi.org/10.1007/s00399-021-00770-7>

Pregnancies, ventricular arrhythmias, and substrate progression in women with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in the Nordic ARVC Registry

Platonov PG, Castrini AI, Svensson A, et al. Europace. 2020 Dec 23;22(12):1873-1879
<https://doi.org/10.1093/europace/euaa136>

Effect of Pregnancy in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy

Wu L, Liang E, Fan S et al. Am J Cardiol. 2020 Feb 15;125(4):613-617
<https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.11.008>

Caring for the pregnant woman with an inherited arrhythmia syndrome

Roston TM, van der Werf C, Cheung CC et al. Heart Rhythm. 2020 Feb;17(2):341-348
<https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.08.004>

Number of pregnancies and subsequent phenotype in a cross-sectional cohort of women with arrhythmogenic cardiomyopathy

Castrini, A., Lie, Ø, Leren, I. et al. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2019 Feb 1;20(2):192-198
<https://doi.org/10.1093/ehjci/jev061>

2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy

Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ et al. Heart Rhythm. 2019 Nov;16(11):e301-e372
<https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2019.05.007>

Pocket-Leitlinie: Kardiovaskuläre Erkrankungen in der Schwangerschaft (Version 2018)

Seeland U, Bauersachs J, Hilfiger-Kleiner D et al. Deutsche Gesellschaft für Kardiologie – Herz- und Kreislaufforschung e.V. (2019) ESC Pocket Guidelines
<https://leitlinien.dgk.org/2019/pocket-leitlinie-kardiovaskulaere-erkrankungen-in-der-schwangerschaft/>

2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force for the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC)

Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J et al. Eur Heart J, Volume 39, Issue 34, 07 September 2018, Pages 3165–3241
<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy340>