

## POSTERY - 2023

1. [Durdová V.](#), Kratochvílová T., Maděrková Tozzi M., Pilka R., Kroutilová V., Jírová J., Ľubušký M.  
Analýza porodů dvojčat na Porodnicko-gynekologické klinice Fakultní nemocnice Olomouc (LF UP, FN Olomouc; ÚZIS ČR)
2. [Kratochvílová T.](#), Durdová V., Maděrková T., Kroutilová V., Ľubušký M.  
„HDFN“ – stále s námi?  
(LF UP, FN Olomouc)
3. [Ľubušký M.](#), Durdová V., Kratochvílová T., Maděrková Tozzi M., Campsie K., Šinská A., Hostinská E., Studničková M., Černoňouzová R., Knápek M., Kabátek Z., Jankůj M., Dušek L., Jírová J., Pilka R.  
Zaevidování těhotné ženy do porodnice (optimálně ve 36.-37. týdnu) ve Fakultní nemocnici Olomouc v roce 2022  
(LF UP, FN Olomouc; VZP ČR; ÚZIS ČR)
4. [Maděrková Tozzi M.](#), Durdová V., Kratochvílová T., Kroutilová V., Ľubušký M.  
„Kombinovaný screening v I. trimestru těhotenství“ – jak ho vlastně děláte?  
(LF UP, FN Olomouc)
5. [Roubalova L.](#), Kroutilova V., Lopez-G. Tinajero M.F., Martinez-Egea J., Figueras F., Lubusky M.  
Added value in low-risk pregnancies of longitudinal changes in uterine Doppler and circulating angiogenic factors during the third trimester in predicting term preeclampsia  
(LF UP, FN Olomouc; BCNatal, Universitat de Barcelona, Spain)
6. [Šinská A.](#), Trumpesova J., Pilka R.  
A case of Osteogenesis imperfecta with overlap of Ehlers-Danlos syndrome  
(LF UP, FN Olomouc)

## Analýza porodů dvojčat na Porodnicko-gynekologické klinice Fakultní nemocnice Olomouc

Veronika Durdová<sup>1</sup>, Tereza Kratochvílová<sup>1</sup>, Michaela Maděrková Tozzi<sup>1</sup>, Radovan Pilka<sup>1</sup>,  
Vladimíra Kroutilová<sup>1</sup>, Jitka Jírová<sup>2</sup>, Marek Ľubušký<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Porodnicko-gynekologická klinika, Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci, Fakultní nemocnice Olomouc

<sup>2</sup> Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR

### Úvod

Dvojčetné těhotenství je těhotenství s definovaným konkrétním rizikem a vždy se jedná o komplikaci nikoli úspěch. Důležitá je správná diagnostika typu dvojčetného těhotenství co možná nejdříve po otěhotnění. Je-li diagnostikováno těhotenství **dvojčetné monochoriální nebo více než dvojčetné**, je nutné zajistit **adekvátní konzultaci těhotné ženy se stanovením dalšího postupu** v Perinatologickém centru, nebo lékařem se zvláštní specializovanou způsobilostí (dříve zvláštní odbornou způsobilostí v oboru perinatologie a fetomaternální medicína, který je držitelem certifikátu ČGPS ČLS JEP pro možnost vykazování zdravotního výkonu 63415 „Superkonziliární ultrazvukové vyšetření v průběhu prenatalní péče“; těhotná žena by měla být informována o aktuálním stavu, rizicích i prognóze těhotenství. **Prenatální péče je poskytována v Perinatologickém centru.**

### Metodika

V roce 2022ve Fakultní nemocnici Olomouc porodilo celkem **44** žen s dvojčetným těhotenstvím, byl hodnocen typ vícečetného těhotenství, komplikace v těhotenství a způsob ukončení těhotenství.

### Výsledky

**Monochoriální dvojčata** byla diagnostikována u **27 %** žen (12/44), vždy se jednalo o dvojčata biamniální. **Bichoriální dvojčata** byla diagnostikována u **73 %** žen (32/44).

**Diagnostika a konzultace** podle doporučení odborné společnosti byla provedena v I. trimestru u **50 %** (6/12) monochoriálních dvojčat a rovněž následná **Prenatální péče v Perinatologickém centru.**

**Hypertenzní onemocnění** bylo diagnostikováno u **11,3 %** žen (5/44), u **16,7 %** monochoriálních dvojčat (2/12) a u **9,4 %** bichoriálních dvojčat (3/32).

**Diabetes mellitus** byl diagnostikován u **15,9 %** žen (7/44), u **41,7 %** monochoriálních dvojčat (5/12) a u **6,3 %** bichoriálních dvojčat (2/32).

**Nitroděložní úmrtí** plodu bylo diagnostikováno u **4,5 %** žen (2/44), u **8,3 %** monochoriálních dvojčat (1/12) a u **3,1 %** bichoriálních dvojčat (1/32).

**Invazivní nitroděložní léčba plodu** byla provedena u **4,5 %** žen (2/44), u **8,3 %** monochoriálních dvojčat (1/12) – selektivní usmrcení plodu s diagnostikovanou závažnou vrozenou vadou v 18. týdnu (meningomyelokéla, bipolární okluze pupečníku) a u **8,3 %** bichoriálních dvojčat (1/12) – opakované nitroděložní transfuze u plodu s hemolytickou nemocí od 24. týdne.

**Selektivní růstová restrikce u jednoho plodu** byla diagnostikována u **8,3 %** monochoriálních dvojčat (1/12).

**Závažná vrozená vada plodu** byla diagnostikována u **8,3 %** monochoriálních dvojčat (1/12).

**Těhotenství bylo ukončeno v 33.-39. týdnu** (průměr 36,7; medián 37), u monochoriálních dvojčat v 34.-39. týdnu (průměr 35,9; medián 36) a u bichoriálních v 33.-38. týdnu (průměr 36,2; medián 37).

**Předčasný porod před 34. týdnem** (spontánní/iatrogenní) byl u **6,8 %** žen (3/44), u **8,4 %** monochoriálních dvojčat (1/12) a u **6,3 %** bichoriálních dvojčat (2/32).

**Předčasný porod před 37. týdnem** (spontánní/iatrogenní) byl u **38,6 %** žen (17/44), u **75,0 %** monochoriálních dvojčat (9/12) a u **25,0 %** bichoriálních dvojčat (8/32).

**Porod po 38. týdnu** (spontánní/iatrogenní) byl u **8,4 %** monochoriálních dvojčat (1/12) – selektivní usmrcení plodu s diagnostikovanou závažnou vrozenou vadou v 18. týdnu (meningomyelokéla, bipolární okluze pupečníku).

U **22,7 %** žen (10/44) bylo těhotenství ukončeno **vaginálním porodem**, u **8,3 %** monochoriálních dvojčat (1/12) a u **28,1 %** bichoriálních dvojčat (9/32).

U **77,3 %** žen (34/44) bylo těhotenství ukončeno **císařským řezem**, u **91,7 %** monochoriálních dvojčat (11/12) a u **71,9 %** bichoriálních dvojčat (23/32).

**Indikace k císařskému řezu u monochoriálních dvojčat** byla u **81,8 %** žen (9/11) při poloze 1. plodu podélné hlavičkou odmítnutí vaginálního vedení porodu a u **18,2 %** (2/11) byl 1. plod v poloze podélné koncem pánevním.

**Indikace k císařskému řezu u bichoriálních dvojčat** byla u **39,1 %** žen (9/23) při poloze 1. plodu podélné hlavičkou odmítnutí vaginálního vedení porodu, u **26,1 %** žen (6/23) byl 1. plod v poloze podélné koncem pánevním, u **21,7 %** (5/23 žen) se jednalo o těhotenství s císařským řezem v anamnéze, u **8,7 %** (2/23) se ukončovalo těhotenství pro akutní ohrožení plodu při primárním vaginálním vedení porodu a u **4,3 %** (1/23) byl císařský řez indikován pro hemolytickou nemoc a závažnou anémii jednoho z plodů

**Závěr:** Správná časná diagnostika typu dvojčetného těhotenství je velmi důležitá pro adekvátní konzultaci těhotné ženy a stanovení strategie prenatální péče a způsobu ukončení těhotenství.

## „HDFN“ - stále s námi?

Tereza Kratochvílová, Veronika Durdová, Michaela Maděrková Tozzi, Vladimíra Kroutilová,  
Marek Ľubušký

*Porodnicko-gynekologická klinika, Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci, Fakultní nemocnice Olomouc*

### Úvod

V České republice by měl být u všech těhotných žen v I. trimestru proveden screening nepravidelných antierytrocytárních protilátek. Pokud nelze vyloučit riziko rozvoje Hemolytické nemoci plodu a novorozence (Hemolytic disease of the fetus and newborn, HDFN), měla by být těhotná žena sledována s ohledem na riziko rozvoje anémie plodu. Fakultní nemocnice Olomouc (FNOL) se problematice HDFN věnuje více než 20 let. Cílem práce je analýza souboru těhotných žen, které byly ve FNOL konzultovány a sledovány pro riziko rozvoje HDFN.

### Metodika

V letech 2017-2022 bylo ve FNOL konzultováno a sledováno pro riziko rozvoje HDFN celkem **423** těhotných žen.

### Výsledky

U **15 %** (59/423) těhotných žen se nejednalo o těhotenství s rizikem rozvoje HDFN – nebyla identifikována klinicky významná antierytrocytární aloprotilátka. Klinicky nejvýznamnější aloprotilátky (anti-D, anti-c, anti-K) byly identifikovány u **28 %** (119/423) těhotných žen (anti-D 58, anti-c 26, anti-K 35 případů), nejčastěji byla identifikována aloprotilátka anti-E u **30 %** (131/423) těhotných žen. U všech těhotných žen, u kterých byla identifikována některá z výše uvedených klinicky významných antierytrocytárních aloprotilátek byl následně stanoven i genotyp plodu z volné fetální DNA cirkulující v periferní krvi těhotné ženy s cílem vyloučit nebo diagnostikovat přítomnost komplementárního antigenu u plodu.

### Závěr

Problematika HDFN je stále aktuální a stále se setkáváme s případy, kdy management Těhotenství s rizikem rozvoje HDFN není optimální. Národní registr v České republice neexistuje a specializovaná pracoviště, která se této problematice věnují mohou provádět pouze analýzu vlastních dat. Z našeho souboru je zřejmé, že nejčastěji byla identifikována aloprotilátka anti-E, ale nejzávažnější formy HDFN způsobují aloprotilátky anti-D, anti-c, a anti-K. Incidence/prevalence klinicky významných aloprotilátek u těhotných žen se dlouhodobě prakticky nemění. Nicméně vzhledem k možnosti prevence by se aloprotilátky anti-D u těhotných žen neměly vyskytovat teoreticky vůbec.

## Zaevidování těhotné ženy do porodnice (optimálně ve 36.-37. týdnu) ve Fakultní nemocnici Olomouc v roce 2022

Marek Ľubušký<sup>1</sup>, Veronika Durdová<sup>1</sup>, Tereza Kratochvílová<sup>1</sup>, Michaela Maděrková Tozzi<sup>1</sup>, Kateřina Campsie<sup>1</sup>, Alexandra Šinská<sup>1</sup>, Eliška Hostinská<sup>1</sup>, Martina Studničková<sup>1</sup>, Renata Černohouzová<sup>1</sup>, Martin Knápek<sup>2</sup>, Zdeněk Kabátek<sup>3</sup>, Miroslav Janků<sup>3</sup>, Ladislav Dušek<sup>4</sup>, Jitka Jírová<sup>4</sup>, Radovan Pilka<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Porodnicko-gynekologická klinika, Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci, Fakultní nemocnice Olomouc

<sup>2</sup> Ekonomický úsek, Fakultní nemocnice Olomouc

<sup>3</sup> Všeobecná zdravotní pojišťovna České republiky, Praha, Česká republika

<sup>4</sup> Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR

### Cíl

Cílem studie byla analýza výsledků provádění nové zdravotní služby „Zaevidování těhotné ženy do porodnice (optimálně ve 36.-37. týdnu)“ poskytované v rámci ambulantní zdravotní péče ve Fakultní nemocnici Olomouc (FNOL).

### Soubor a metodika

Prospektivní kohortová studie. V období od 1. 1. 2022 do 31. 12. 2022 porodilo ve FNOL celkem **2271** žen a u **2010** z nich bylo provedeno Zaevidování těhotné ženy do porodnice. Při Zaevidování těhotné ženy do porodnice byla provedena identifikace definovaných konkrétních rizik a stanovena strategie ukončení těhotenství.

### Výsledky

Zdravotní služba byla provedena u **88,5 %** rodiček (2010/2271). Věk rodiček byl 15-56 let (průměr 31,3; medián 31), Body mass index (BMI) byl 13,4-53,1 (průměr 24,6, medián 23,2).

U **43,6 %** z nich (877/2010) se jednalo o Těhotenství s nízkým rizikem a u **56,4 %** (1133/2010) o Těhotenství s definovaným konkrétním rizikem. Nejčastěji identifikovaná rizika byla následující: RhD negativní krevní skupina (**18,4 %**), Diabetes mellitus (**13,9 %**), Císařský řez v anamnéze (**12,0 %**), Hypertenze onemocnění (**6,5 %**), Malý plod / Růstová restrikce plodu (**6,3 %**), Riziko rozvoje hemolytické nemoci plodu a novorozence (**2,5 %**), Těhotenství vícečetné (**1,6 %**), Vrozená vada plodu (**1,3 %**) a Poruchy placentace (**0,5 %**). U **63,4 %** z nich (1275/2010) byla stanovena strategie ukončení těhotenství spontánním vaginálním porodem, u **18,0 %** (361/2010) preindukcí/indukcí vaginálního porodu a u **14,2 %** (285/2010) císařským řezem. U **4,4 %** (89/2010) zdravotní služba nebyla provedena správně, protože nebyla stanovena žádná strategie.

### Závěr

**Implementace nové zdravotní služby** umožní **nahradit aktivitu** (častější návštěvy v prenatální poradně a screeningového provádění antepartálního fetálního kardiokardiotokogramu) **efektivitou** (identifikace rizika, stanovení optimální strategie ambulantní předporodní péče a načasování a způsobu vedení porodu) a tím **poskytovat zdravotní péči lépe a bezpečněji** (hledisko medicínské, organizační, legislativní a ekonomické).

### „Kombinovaný screening v I. trimestru těhotenství“ – jak ho vlastně děláte?

Michaela Maděrková Tozzi, Veronika Durdová, Tereza Kratochvílová, Vladimíra Kroutilová,  
Marek Ľubušký

*Porodnicko-gynekologická klinika, Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci, Fakultní nemocnice Olomouc*

#### Úvod

V České republice v současné době není stanovena jednotná metodika provádění a vyhodnocení „Kombinovaného screeningu v I. trimestru těhotenství“.

#### Metodika

V Centru fetální medicíny Porodnicko-gynekologické kliniky Fakultní nemocnice Olomouc bylo od dubna 2015 do konce roku 2022 provedeno celkem **13.006** „Kombinovaných screeningů v I. trimestru těhotenství“ jednotnou metodikou provedení a vyhodnocení individuálního rizika trisomie chromosomu 21 u plodu v souladu s metodikou Fetal Medicine Foundation (FMF).

#### Výsledky

Individuální riziko trisomie chromosomu 21 u plodu  $\geq 1:50$  bylo stanoveno u **1,98** % plodů (257/13.006),  $\geq 1:100$  u **3,10** % plodů (403/13.006),  $\geq 1:300$  u **7,56** % plodů (983/13.006),  $\geq 1:500$  u **9,88** % plodů (1.285/13.006) a  $\geq 1:1.000$  u **16,06** % plodů (2.089/13.006). Hodnota NT  $\geq 3,5$  mm byla naměřena u **0,68** % plodů (88/13.006).

#### Závěr

Na základě nedávného rozhodnutí Nejvyššího soudu ČR by těhotná žena měla být informována o všech možných metodách provedení a vyhodnocení „Kombinovaného screeningu v I. trimestru těhotenství“ a měla by mít možnost se rozhodnout, kterou metodu si bude přát podstoupit. Každé zdravotnické zařízení, které provádí „Kombinovaný screening v I. trimestru těhotenství“ by mělo pravidelně provádět i vnitřní audit výsledků a event. upravit metodiku provádění a vyhodnocení.

### Added value in low-risk pregnancies of longitudinal changes in uterine Doppler and circulating angiogenic factors during the third trimester in predicting term preeclampsia

Lucie Roubalova<sup>1</sup>, Vladimira Kroutilova V<sup>1</sup>, Maria Fernanda Lopez-G. Tinajero<sup>2</sup>, Judit Martinez-Egea<sup>2</sup>, Francesc Figueras<sup>2</sup>, Marek Lubusky<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Department of Obstetrics and Gynecology, Palacky University Olomouc, Czech Republic*

<sup>2</sup> *BCNatal (Hospital Clinic and Hospital Sant Joan de Deu), Universitat de Barcelona, Spain*

**Objective:** To assess the relationship between longitudinal changes in the uterine Doppler velocimetry and the maternal profile of angiogenic factors in the third trimester of pregnancy and to assess their ability to predict term preeclampsia.

**Methods:** A cohort of low-risk pregnant women was constructed at second trimester routine scan and scheduled for a uterine Doppler evaluation and measurement of the circulating levels of angiogenic factors at ~30 and ~36 weeks. The performance of both parameters at both time-points and their change over time from the first to the second measurement in predicting term preeclampsia was evaluated by logistic regression and receiver operating characteristic curve (ROC) analyses.

**Results:** A total of 1172 women were included, of which 28 (2.4%) women developed term preeclampsia. At ~30 weeks, a model including the ratio sFlt-1/PlGF (fms-like tyrosine kinase-1/placental growth factor) and the uterine Doppler explained 16.2% of the uncertainty of developing term preeclampsia, while at ~36 weeks the same variables explained 25.2% ( $p < 0.001$ ). A model including the longitudinal changes of both predictors had an  $R^2$  of 26.8%, which was not significantly different from that of the ~36 weeks evaluation ( $p = 0.45$ ) (Table 1). The area under the curve (AUC) of the ~36 weeks sFlt-1/PlGF ratio was significantly higher than at ~30 weeks (0.86 [0.77-0.94] vs. 0.81 [0.73-0.9];  $p = 0.043$ ). The AUC of the 30-to-36 week change of the sFlt-1/PlGF ratio (0.85 [0.77-0.94]) did not significantly differ from that of at ~36 weeks ( $p = 0.82$ ). At ~36 weeks, for a 10% of false positives, the sFlt-1/PlGF ratio had a detection rate of 71.4% with cut-off value 58.6 with positive and negative likelihood ratios of 7.3 and 0.32, respectively. Figure 1 and 2 show longitudinal changes in sFlt-1/PlGF ratio, uterine artery pulsatility index (UtA-PI) respectively, between 30 and 36 weeks by the occurrence of term preeclampsia. It is clear that measuring arterial Doppler changes has no added value.

**Conclusion:** A cross-sectional measurement of the sFlt-1/PlGF ratio outperforms uterine Doppler in predicting term preeclampsia. The combination of both markers does not improve such prediction, nor the evaluation of the longitudinal changes between ~30 and ~36 weeks. However, the sFlt-1/PlGF ratio cut-off values set at 36 gestational week are promising. In particular, a cut-off value of 58.6 for a 10% of false positive rate seems clinically useful. Based on our findings, we propose to develop a clinical protocol to test the predictive ability of this cut-off value for term preeclampsia in a low-risk population of pregnant women.

### Clinical protocol

At 36 gestational week at the registration of the pregnant woman to the maternity hospital of the University Hospital Olomouc, blood will be drawn to determine the sFlt-1/PLGF ratio. Pregnant women who have a value of sFlt-1/PLGF ratio >60 will be offered induction of labour after 39+0 according to the guideline for hypertensive pregnancy. After delivery, the data will be evaluated.

Table 1. Multivariate association of biochemical and Doppler parameters with the occurrence of term preeclampsia

|                      |                       | R <sup>2</sup><br>Naegelkerke | OR   | 95% CI |       | p      |
|----------------------|-----------------------|-------------------------------|------|--------|-------|--------|
|                      |                       |                               |      | Lower  | Upper |        |
| 30-week              | log-sFlt-1/PLGF ratio | 16.2%                         | 3.12 | 2.12   | 4.61  | <0.001 |
|                      | z-UtAPI               |                               | 1.17 | 0.87   | 1.57  | 0.306  |
| 36-week              | log-sFlt-1/PLGF ratio | 25.2%                         | 4    | 2.46   | 6.48  | <0.001 |
|                      | z-UtAPI               |                               | 0.92 | 0.68   | 1.25  | 0.601  |
| 30-to-36 week change | log-sFlt-1/PLGF ratio | 26.8%                         | 6.25 | 3.9    | 10.02 | <0.001 |
|                      | z-UtAPI               |                               | 0.79 | 0.61   | 1.03  | 0.086  |

PLGF: Placental growth factor; sFlt-1: fms-like tyrosine kinase 1; UtA-PI: Uterine artery pulsatility index

Table 2. Predictive performance of sFlt-1/PLGF ratio for term preeclampsia

|                         | AUC (95% CI)        | FPR (%) | Cut-off<br>(pg:ml / pg:ml) | DR<br>(%) | +LHR | -LHR | DOR  |
|-------------------------|---------------------|---------|----------------------------|-----------|------|------|------|
| 30-week                 | 0.81<br>(0.73-0.9)  | 15      | 7.5                        | 67.9      | 4.7  | 0.38 | 12.4 |
|                         |                     | 10      | 9                          | 57.1      | 5.7  | 0.48 | 11.9 |
|                         |                     | 5       | 14.4                       | 35.7      | 7.6  | 0.67 | 11.3 |
| 36-week                 | 0.86<br>(0.77-0.94) | 15      | 89.1                       | 78.6      | 5.2  | 0.25 | 20.8 |
|                         |                     | 10      | 58.6                       | 71.4      | 7.29 | 0.32 | 22.8 |
|                         |                     | 5       | 39.6                       | 53.6      | 10.7 | 0.49 | 21.8 |
| 30-to-36-week<br>change | 0.85<br>(0.77-0.94) | 15      | 34.5                       | 78.6      | 5.28 | 0.25 | 21.1 |
|                         |                     | 10      | 49.6                       | 71.4      | 7.35 | 0.32 | 23.0 |
|                         |                     | 5       | 72.8                       | 53.6      | 10.6 | 0.49 | 21.6 |

AUC: Area Under the Curve; DOR: Diagnostic Odds Ratio; DR: Detection Rate; FPR: False Positive Rate; LHR: Likelihood Ratio; PLGF: Placental Growth Factor; sFlt-1: Fms-like Tyrosine Kinase 1

Figure 1. Longitudinal changes in sFlt-1/PlGF ratio between 30 and 36 weeks by the occurrence of term preeclampsia

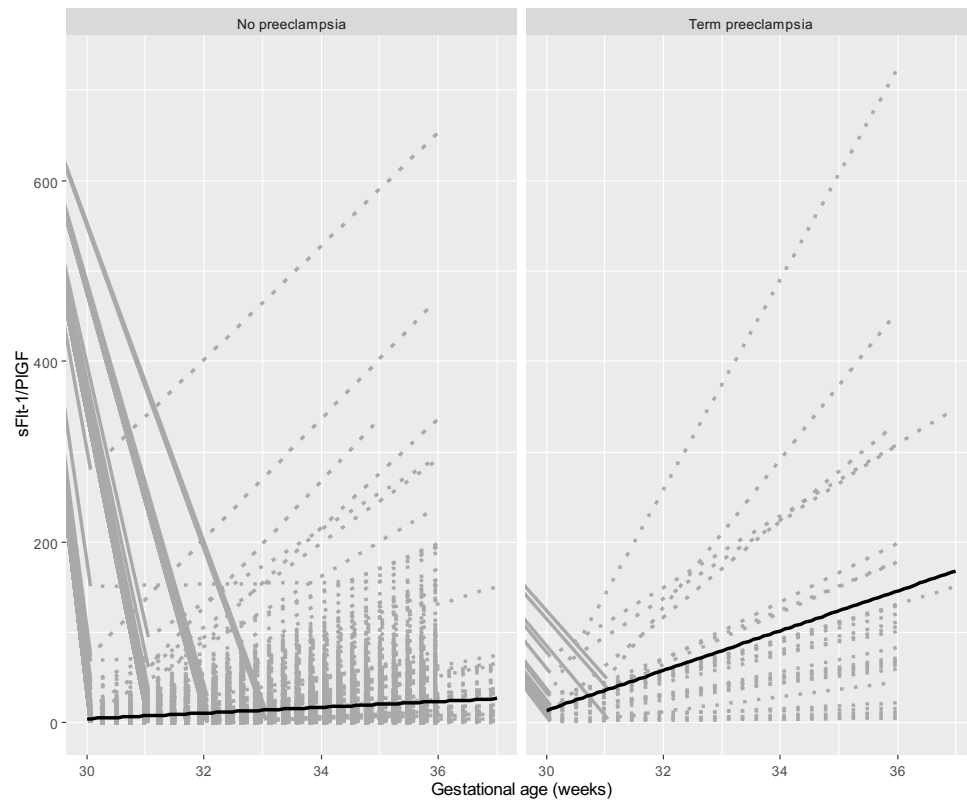
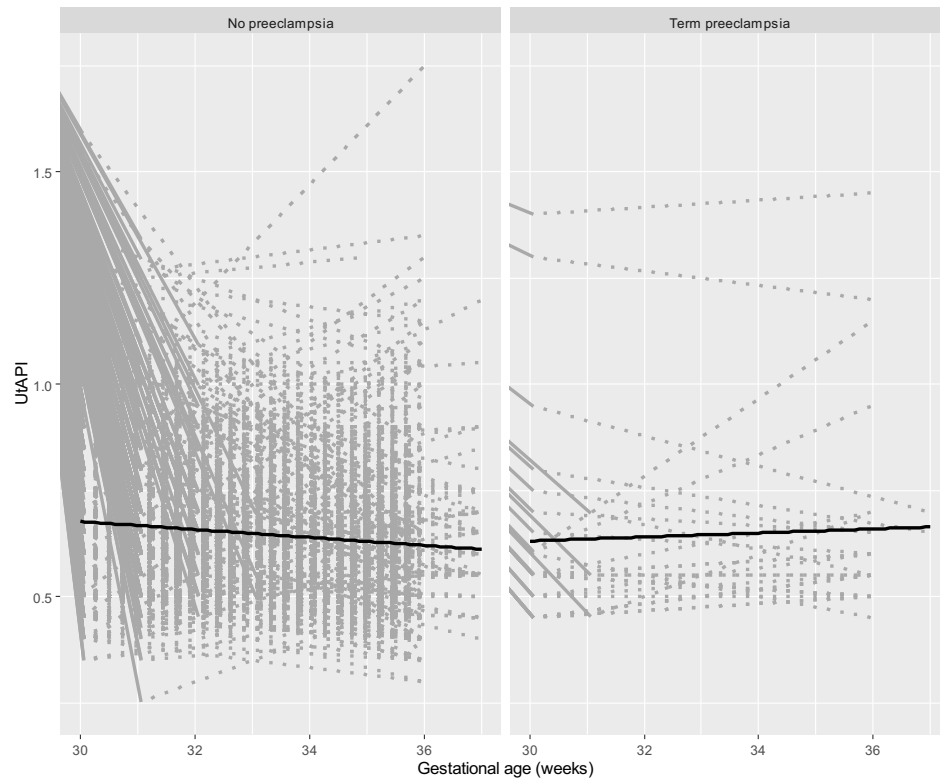


Figure 2. Longitudinal changes in uterine artery pulsatility index (UtA-PI) between 30 and 36 weeks by the occurrence of term preeclampsia



### A case of Osteogenesis imperfecta with overlap of Ehlers-Danlos syndrome

Sinska A., Trumpesova J., Pilka R.

*Department of Obstetrics and gynaecology, University hospital Olomouc, Olomouc, Czechia*

**Objective:** Osteogenesis imperfecta (OI) is a group of conditions, which shares an etiology related directly or indirectly to type I collagen mutations. The most common clinical features of OI include bone fragility and deformity, and growth deficiency. Dominant mutations in collagen type I (encoded by COL1A1 and COL1A2 genes) are generally stated to be responsible for 90% of cases. The Ehlers-Danlos syndrome (EDS) is a group of clinically genetically heterogeneous connective tissue disorders. Skin hyperextensibility and joint hypermobility are the clinical signs of EDS. Vascular type of EDS is characterized by the presence of a thin, translucent skin, a remarkable vascular fragility that leads to spontaneous rupture of blood vessel walls or aneurysm formation. According to Orphanet the combination of EDS and OI is very rare ( $> 1/1,000,000$ ) and it is not included in the 2017 International classification of EDS.

**Methods:** We present a case of pregnancy in 19-years old woman previously diagnosed with COL1A2 mutation and phenotype of OI/EDS overlap syndrome. Only a few cases of OI/EDS have been described and to our best knowledge this is a first published case of pregnancy in OI/EDS overlap syndrome. Results Our patient was born in 2002 and was suffering from various medical conditions (joint hypermobility, spontaneous luxations) since her early childhood. She was referred to genetic consultation and her consultant was very suspicious of EDS, however genetic testing for EDS was not available in Czech Republic at that time (2007), so the echocardiographic examination was recommended. The exam showed an atrial septal defect and a dilatation of aortic isthmus therefore she had been referred for thoracic of magnetic resonance imaging (MRI). In 2009, patient underwent the MRI examination with the finding of dilatation of ascendant aorta. With two fractures occurring after only a mild trauma and finding of aortal dilatation patient was referred to genetic consultant once again with the suspicion of OI/EDS overlap syndrome. Finally, in 2014 heterozygous mutation in COL1A2 gene (responsible for encoding alpha chain of type I collagen) was identified, patient inherited this mutation from her asymptomatic father. From 2016 to 2018 patient suffered of 4 more fractures (femurs, metatarsal) and had to undergo spine stabilisation and posterior lumbal interbody fusion (PLIF) due to dysplastic spondylolisthesis. Regular check-ups with cardiologist showed progression in aortal dilatation: + 4 mm in 2018 and + 3 mm in 2020. Patient was strongly discouraged from becoming pregnant. She was referred to our clinic in 2022 – in her 17 week of pregnancy. Her 1 trimester screening (including screening for preeclampsia and fetal growth restriction) and fetal anomaly scan in 20 week were both negative. An amniocentesis and prenatal genetic consultation were performed. She was taking low molecular weight heparin (LMWH) since 20 week due to her previous history of thrombosis. She was instructed to measure her blood pressure regularly and to keep the blood systole under 130 mmHg. Fetal growth restriction (early form, mild placental insufficiency) was diagnosed in her 30 gestational week. Caesarean section was scheduled for 36 week with cooperation of cardio surgeon, anaesthesiologist and obstetrician. Planned caesarean section was performed in 36 gestation week. Prior to the surgery echocardiography was performed, an epidural catheter, radial artery catheter and central venous catheter were all secured. The surgery itself was uncomplicated. Approximately 48 hours after the surgery, patient started to complain about blunt pain on her chest, worsening with inspirium. Cardiologist performed an electrocardiography (ECG) and bed-side echocardiography, no progression in aortal dilatation was

noted. The discharge of the patient was scheduled on 5 day following the surgery. Few minutes before the discharge, patient called for nurse complaining of sudden strong pain on her chest and dyspnoea. She was pale and hemodynamically unstable, oxygenotherapy was started and emergency team called. Her condition progressed to cardiac arrest within few minutes and CPR was initiated. Bed-side echocardiography showed absence of cardiac activity and presence of thrombus in right ventricle. The CPR team came to mutual consensus to connect the patient to extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). During the preparation for ECMO, transoesophageal echocardiography revealed complete Stanford type A aortal dissection. Due to its inauspicious prognosis the CPR was terminated after 90 minutes.

**Conclusion:** Women with EDS are at increased risk of various complications during their pregnancies, however with a wide range of phenotypes approach to their pregnancies may vary. Patients with classical or hypermobile variant of EDS may have less complications and usually tolerate the pregnancies better. Special care should be taken for women with vascular type – they should undergo preconceptional counselling and be advised against pregnancy. Our case has attempted to highlight the potential obstetric complications and to attract the attention of clinical physicians to the rare but extremely dangerous syndrome.