

成人先天性心脏病和妊娠

徐 洪综述 臧旺福审校

【摘要】 随着医学技术的进步以及外科纠治水平的提高,许多罹患先天性心脏病的患儿可以良好成活直至成年,其中包括育龄女性先天性心脏病患者。大量研究证实,此类患者妊娠、分娩是完全可行的,但相关并发症以及母体、胎儿或新生儿不良事件甚至死亡的发生率明显增加。该文对成人先天性心脏病合并妊娠及其并发症处理等作一介绍。

【关键词】 成人先天性心脏病;妊娠;并发症

DOI:10.3969/j.issn.1673-6583.2010.01.011

先天性心脏病(congenital heart disease, CHD)在新生儿中的发病率为 0.7%~0.8%。随着 CHD 的诊断以及内、外科治疗水平的显著提高,85%的 CHD 患儿可以良好存活至成年^[1-3],其中包括相当多的育龄女性 CHD 患者。一些患者的心脏代偿能力良好,可以顺利妊娠、生育,但也有部分患者特别是复杂 CHD 患者,无法耐受妊娠期间增加的循环负荷,并发症明显增多,对本人以及胎儿产生明显的不良影响,导致妊娠失败。尽管临床上对应的治疗措施较多,但依然存在相当大的风险。心脏病是产妇以及胎儿死亡的重要原因,这其中相当多是 CHD,因此,要重视孕期风险,从循证医学角度,以进一步优化临床治疗,降低妊娠风险。

1 妊娠期间的心血管系统生理改变

妊娠期间,母体为保证胎儿足够的供氧和养分,在怀孕早期全身血管阻力(total peripheral vascular resistance, TVPR)就发生变化。血容量的增加,加大了心脏的前负荷,伴随孕激素水平的升高以及扩血管活性物质的释放,TVPR 下调。胎盘和子宫血管阻力亦相应下降,使全身血管床相对空虚,以满足孕期血容量增加的需要。同时,TPVR 的降低减轻了心脏的后负荷,使心脏排水量增加。为适应功能需要,左心室发生生理性肥厚以增加心肌收缩力。

此外,怀孕期间凝血系统激活,使人体处于高凝状态,以保证胎盘的功能,防止孕期以及分娩过程中的大出血。分娩过程中大量组织因子的释放,进一步加剧高凝状态,也由此增加了整个产程中血

栓栓塞并发症的发生率。

对于正常妇女,上述生理变化不会对产妇以及胎儿产生明显的不良影响,但是对于 CHD 孕妇,心血管系统的改变是巨大的考验,妊娠期间的并发症的发生率明显增加,胎儿不良事件如先天畸形、早产、流产、死胎等的发生率亦明显增加。

2 CHD 女性的妊娠危险因素及并发症

CHD 女性的孕前危险因素包括:(1)孕期心功能差, NYHA 分级>Ⅱ级,或出现紫绀症状;(2)心室收缩功能明显受损,射血分数(EF)<40%;(3)左心系统梗阻:二尖瓣口面积<2.0 cm²,主动脉瓣口面积<1.5 cm²,心脏超声检查左心流出道的跨瓣峰压>30 mmHg;(4)孕前不良心脑血管事件病史,如症状性心律失常、卒中、短暂性脑缺血发作、肺水肿等。最常见的心脏并发症如心力衰竭、心律失常等,在妊娠合并 CHD 的孕妇中发生率高达近 20%^[4]。胎儿、新生儿的相关并发症如早产、流产、死产等情况明显增加,后代的死亡率高达 40%,远远超过正常 1%的死亡率^[5]。

2.1 心力衰竭

心力衰竭是 CHD 孕妇最常见的心脏并发症。合并 CHD 的孕妇由于无法适应血流动力学的改变,使原有分流、狭窄等病变加重,容易出现心力衰竭。合并 CHD 的孕妇大多合并有围产期心肌病(peripartum cardiomyopathy, PPCM)^[6,7]。PPCM 是一类少见的扩张型心肌病,其诊断并不困难,但病因复杂,如病毒性心肌炎、异常免疫反应以及心肌凋亡、营养不良等。复杂 CHD 如紫绀型心脏病,更容易发展为有临床症状的心力衰竭而需要治疗。有资料显示,这类需要治疗的心力衰竭占了所有成

功妊娠孕妇的 5%^[5]。由于尚有不少早期心力衰竭发生后转而实施的人工流产的病例,因此这一数据明显被低估了。

2.2 心律失常

外科手术后的疤痕或长期的压力、容量负荷、缺氧紫绀等均可诱发心律失常。此外,心脏本身原有的解剖结构异常也常常伴有心脏传导系统的异常,容易发生心律失常^[8]。

需要临床干预的室性以及室上性心律失常在无心脏畸形的孕妇中少见^[9,10]。然而,在合并 CHD 的孕妇中,心律失常是常见的并发症。诱发因素包括:循环负荷增加,局部的电生理异常以及雌激素、孕激素水平上调使肾上腺素受体敏感性增加。此外,手术疤痕以及术后残余缺损也是心律失常发生率增加的原因,特别是对于完全性大动脉转位(TGA)、房室隔缺损等复杂心脏畸形的患者,大多需要进行心房手术,心房组织承受持续的高压刺激,房性心律失常的发生率明显增加。

另外,术前存在心律失常也常常预示着孕期出现心律失常的概率增加,死亡率以及心血管不良事件包括心肌梗死、脑血管事件的发生率为 2%^[11]。对于紫绀型心脏病、发展至 Eisenmenger 综合征时,孕期死亡率高达 50%,因此,不建议这类患者妊娠。

由于现有的资料大多是回顾性的或是以存活者为统计对象,因此,实际的死亡率和不良事件的发生率估计更高。

2.3 高血压

子痫、先兆子痫等病情危重,在正常人群中,发生率较低,但在 CHD 孕妇特别是主动脉瓣狭窄、主动脉缩窄、TGA 等孕妇中的发生率明显增加,常导致产妇以及新生儿死亡^[12]。可能原因包括:神经激素通路的激活,促进血管重塑导致高血压相关疾病的发生;内皮细胞功能紊乱;氧化应激等。

此外,血栓栓塞的风险也要引起重视。由于 CHD 孕妇静脉淤血加重、内皮功能损伤以及机体的高凝状态,使血栓栓塞的危险性明显增加。

3 对胎儿、新生儿的影响

CHD 孕妇的胎儿、新生儿的相关并发症明显增高,据统计,新生儿并发症的发生率约为 20%~30%^[13-14]。最常见的并发症为早产、其次为低体重儿以及新生儿呼吸窘迫综合征,此外还有胎儿宫内发育迟缓、颅内出血等。已知的危险因素有心功能不全

(NYHA>II级)、妊娠期间吸烟、紫绀、左心流出道梗阻以及使用抗凝药物史。如伴上述危险因素,胎儿、新生儿的死亡率是正常分娩状况下的 4 倍,即使没有上述危险因素,其死亡率仍高达 2%^[15]。

CHD 的遗传风险也应重视。据统计,一级亲属罹患 CHD,其后代 CHD 遗传复发的风险达 3%^[16],远远高于普通人群 0.7% 的发生率。左室流出道梗阻心脏病的患者,后代遗传复发的风险最高达 20%,如果母亲为 CHD 患者,后代复发的风险更大。后代复发的 CHD 的心脏畸形 50% 与亲代一致,因此,CHD 在子代中有较高的遗传风险。

4 风险预防、咨询和应对策略

4.1 孕前咨询辅导

对于准备生育的 CHD 女性,从青春期就应该开始孕前咨询,并做好避孕措施,以防止不必要的怀孕及其潜在危害。应该明确告知患者孕期的危险因素,在无上述危险因素的情况下,经过适宜的辅导以及良好的处理,成功妊娠并分娩是完全可能的,孕期心脏不良事件的发生率<5%;但一旦存在上述一项或以上的危险因素,妊娠期间不良事件的发生率将明显增加,妊娠风险较大,并发症的发生率增高,不仅对孕妇本人,对胎儿也将产生不良影响甚至妊娠失败,在情况恶化前,必要时应及时终止妊娠。

4.2 孕期保健

怀孕前或者怀孕一旦确诊,就应进行积极的产前保健和监护。对于房间隔缺损、室间隔缺损等低危 CHD 患者,产前保健需要定期到当地的专业咨询机构咨询;而对于中到高危的 CHD 患者,如紫绀型心脏病、二尖瓣或主动脉瓣狭窄、外科纠治后 TGA 等需要在一个具备产科、心内科、心脏外科、麻醉科等多学科协作的诊疗环境中进行 24 h 监护,并制定详细的孕期保健、分娩计划,充分考虑患者的实际情况以及个人意愿,尽可能降低孕期风险。必要时应该卧床休息并进行对症治疗,严密地监护心血管系统,对于紫绀症状采取氧疗等改善氧合,必要时使用低分子肝素进行预防性抗凝处理。高危患者如 Eisenmenger 综合征、肺动脉高压、主动脉根部直径>40 mm 的马·凡氏综合征、或是严重的左心系统梗阻病变,怀孕将带来极大的风险,应该终止妊娠^[14]。

4.3 分娩时以及产后期处理

应尽量施行经阴道分娩,与剖宫产相比,可减少母体和胎儿的并发症,对循环血容量的影响小,

出血少,血栓和感染的风险降低。分娩过程中,自主产力往往更有利于产程顺利。使用药物增加产力要慎重,并依据实际情况,产力的增加不能超过产妇的心功能极限。要注意避免难产和滞产,以防止进一步增加心脏负荷,使心功能恶化。

分娩时要密切监测血流动力学指标,产妇应避免平卧,以减轻分娩过程中对大动脉和大静脉的压迫。注意预防性使用抗生素以防止感染性心内膜炎。

产后早期,由于腹部压力解除,腔静脉回流的压迫解除,增加了回心血量,同时,大量组织间液也逐步回流入循环系统,进一步增加了循环负荷;但产后出血可导致循环容量不足。此时应该注意维持循环的稳定,避免血容量和血压的剧烈波动。产后预防性使用低分子肝素,防止血栓栓塞。

4.4 并发症的预防和治疗

对于出现心力衰竭的患者,孕期应限制水、钠的摄入,并减少运动量,必要时应卧床休息。地高辛对于心力衰竭特别是合并房颤的患者是有益的;利尿剂有助于减轻体循环和肺循环淤血,但要注意维持循环容量,防止全身循环不足影响子宫胎盘动脉的血供。对于合并有二尖瓣狭窄的患者, β 受体阻滞剂是安全的,有助于心脏舒张期的充盈,保证心排血量。

对于无明显临床症状的心律失常,常采用保守治疗;若是出现影响心室收缩、甚至致命的严重心律失常,应积极治疗。由于常用的抗心律失常药物大多能通过胎盘屏障而进入胎儿的血循环,应特别注意避免使用具有潜在的致心律失常负性肌力作用以及致畸作用的药物。此外,电复律治疗也安全有效。

由于孕妇处于高凝状态,增加了血栓栓塞的风险,因此,抗凝治疗也是必要的。然而,由于抗凝治疗常常增加出血风险以及多种抗凝药物潜在的致畸作用,应慎重选择药物。小剂量阿司匹林(150 mg/d)是安全的。低分子肝素不能通过胎盘屏障,同时抗凝效果确切,也是一种理想的抗凝药物,但是目前仍缺乏合适的剂量选择的循证医学依据。

5 小结

尽管 CHD 妇女的妊娠风险较大,但是在充分认识到这些风险的基础上,经过密切监护和处理,成功的分娩是完全可能的。孕前的保健咨询、多学科的紧密配合以及针对患者的自身特点的个体化预防、治疗

措施,将为 CHD 女性的成功分娩保驾护航。

参考文献

- [1] Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty [J]. *Circulation*, 1991, 84 (5): 1881-1890.
- [2] Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late results of pediatric cardiac surgery in Finland; a population-based study with 96% follow-up [J]. *Circulation*, 2001, 104 (5): 570-575.
- [3] Putman LM, van Gameren M, Meijboom FJ, et al. Seventeen years of adult congenital heart surgery; a single centre experience[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2009, 36 (1): 96-104.
- [4] Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, et al. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease[J]. *Circulation*, 2006, 113(4):517-524.
- [5] Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease; a literature review[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2007, 49(24):2303-2311.
- [6] Satpathy HK, Frey D, Satpathy R, et al. Peripartum cardiomyopathy[J]. *Postgrad Med*, 2008, 120(1):28-32.
- [7] Roos-Hesselink JW, Duvekot JJ, Thorne SA. Pregnancy in high risk cardiac conditions[J]. *Heart*, 2009, 5(8):680-686.
- [8] Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease[J]. *Circulation*, 2007, 115(4):534-545.
- [9] Ferrero S, Colombo BM, Ragni N. Maternal arrhythmias during pregnancy[J]. *Arch Gynecol Obstet*, 2004, 269 (4):244 -253.
- [10] Romem A, Romem Y, Katz M, et al. Incidence and characteristics of maternal cardiac arrhythmias during labor[J]. *Am J Cardiol*, 2004, 93(7):931-933.
- [11] Silversides CK, Harris L, Haberer K, et al. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes [J]. *Am J Cardiol*. 2006, 97(8):1206-1212.
- [12] Roberts JM, Pearson GD, Cutler JA, et al. Summary of the NHLBI Working Group on Research on Hypertension During Pregnancy[J]. *Hypertens Pregnancy*, 2003, 22(2):109-127.
- [13] Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. Prospective multi-center study of pregnancy outcomes in women with heart disease[J]. *Circulation*, 2001, 104(5):515-521.
- [14] Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, et al. Pregnancy and congenital heart disease[J]. *BMJ*, 2006, 332(7538):401-406.
- [15] Karamermer Y, Roos-Hesselink JW. Pregnancy and adult congenital heart disease[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2007, 5(5):859-869.
- [16] Burn J, Brennan P, Little J, et al. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study[J]. *Lancet*, 1998, 351 (9099):311-316.

(收稿:2009-11-10 修回:2009-12-03)

(本文编辑:丁媛媛)