

妊娠合并艾森曼格综合征 12 例妊娠结局分析

彭影, 陈玲

(安徽省立医院妇产科, 安徽 合肥 230001)

摘要:目的 分析妊娠合并艾森曼格综合征的母儿结局及处理。方法 回顾性分析 2000 年 1 月—2016 年 8 月安徽省立医院收治的 12 例妊娠合并艾森曼格综合征病人的临床资料。结果 12 例病人中, 2 例中孕, 10 例晚孕(其中早产 7 例, 足月产 3 例)。8 例病人未行产检, 因胸闷、气促等急诊入院, 4 例定期或非定期产检, 监测心功能及胎儿情况, 择期剖宫产。孕产妇 5 例死亡, 7 例存活。围产儿中 7 例早产儿, 3 例足月产儿, 2 例围产儿死亡。结论 妊娠合并艾森曼格综合征母儿预后极差, 如病人坚决要求继续妊娠者, 应加强产期保健, 尽早住院监护, 并加强与心内科、麻醉科、重症监护病房、新生儿科等多学科合作, 改善母儿预后。

关键词:妊娠; 艾森曼格综合征; 妊娠结局

doi:10.3969/j.issn.1009-6469.2017.05.024

The analysis of 12 cases pregnancy outcome of pregnant women with Eisenmenger syndrome

PENG Ying, CHEN Ling

(Department of Obstetrics and Gynecology, Anhui Provincial Hospital, Hefei, Anhui 230001, China)

Abstract: Objective To investigate the outcome and the deal of the mother and infant pregnancy with Eisenmenger syndrome. **Methods** A retrospective analysis of 12 cases of pregnant women with Eisenmenger syndrome, admitted in January 2000 to August 2016 in Anhui Provincial Hospital. **Results** Among the 12 patients, there were 2 cases of pregnancy, 10 cases of later pregnancy (7 cases pre-term, 3 cases term). Eight cases with none examinations on pregnancy were transferred to hospital because of chest tightness, breath shortness and other emergency admission. Four cases with non-regular or regular examinations on pregnancy had closely monitoring of cardiac function and fetal development, which chosen elective cesarean section. Five cases of mother died and 7 cases were alive. Among the perinatal infants, there were 7 cases of premature infants, 3 cases of term infants, 2 cases of perinatal death. **Conclusion** Pregnant women with Eisenmenger syndrome have a poor prognosis. Patients should be strengthened perinatal care, early hospital care if they stick to continuing pregnancy. It is important to strengthen the cooperation between heart medicine, anesthesiology, ICU and neonatology, that patients can pass through the perinatal period safely and have improved prognosis of mother and infant.

Key words: Pregnancy; Eisenmenger syndrome; Pregnancy Outcome

艾森曼格综合征是指继发于已有的各种左向右分流型先天性心脏病如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭等而产生的双向或反向分流的一种病理生理综合征, 由于肺血管阻力升高, 导致血液通过心内或心外异常通路产生。临床表现为轻至中度紫绀、乏力、头晕、心悸, 当合并妊娠, 常发生严重心力衰竭、栓塞等, 预后极差。现将安徽省立医院 12 例病人病例进行回顾性分析, 报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 安徽省立医院自 2000 年 1 月—2016 年 8 月共收治 12 例妊娠合并艾森曼格综合征

孕妇, 年龄 20~30 岁, 平均 26 岁; 初产妇 11 例, 经产妇 1 例; 发现心脏病时间 6 个月~28 年; 孕期保健情况: 8 例无定期产检, 4 例不定期或定期产检; 合并症: 肺部感染 1 例, I 型糖尿病 1 例。

1.2 辅助检查 心电图、心脏彩超、动脉血气分析、胸片。

1.3 艾森曼格综合征诊断标准 经超声心动证实有房间隔缺损、室间隔缺损或动脉导管未闭等先天性心脏病史, 伴严重肺动脉高压, 出现双向性分流或右向左分流并出现发绀, 动脉血气分析血氧饱和度低于 94% 的低氧血症孕妇。心功能按照美国纽约心脏病协会 (NYHA) 的诊断标准, 动脉血氧饱和度和先天性心脏病合并肺动脉高压临床分级根据 2003 年威尼斯会议标准及美国胸科医师协会 (AC-

CP)规定的标准。血氧饱和度下降程度的分级:轻度缺氧为91%~95%,中度缺氧为86%~90%,重度缺氧 \leq 85%。肺动脉高压的诊断标准参照《现代胸心外科学》,根据心脏彩色多普勒超声下三尖瓣反流压差间接估算肺动脉收缩压,轻度肺动脉高压:肺动脉压力为30~49 mmHg;中度肺动脉高压:肺动脉压力为50~79 mmHg;重度肺动脉高压:肺动脉压力 \geq 80 mmHg。

1.4 临床处理 由心内科、麻醉科、重症监护病房(ICU)和妇产科医生共同制定治疗方案。处理原则:降低肺动脉高压,改善心功能,根据妊娠孕周及内科治疗效果适时终止妊娠。

2 结果

12例均行剖宫产术终止妊娠,孕产妇情况:5例死亡,7例痊愈出院。围产儿:7例早产,3例足月,7例胎儿生长受限,2例围产儿死亡。见表1。

3 讨论

3.1 母儿风险 艾森曼格综合征病人可出现轻至中度发绀、呼吸困难、乏力、心悸、晕厥,伴有红血球

压积升高,严重者可发生右心衰竭或猝死。妊娠后由于其特有的血流动力学改变,如血液浓缩、血流缓慢等,围产期易发生心衰、肺栓塞、猝死等^[1]。有统计结果显示死亡病人心脏类型以室间隔缺损为多^[2]。死因主要为肺动脉高压危象伴难以纠正的心衰、猝死,少数死因为肺栓塞、脑梗死等。本组病例中死亡5例,病死率达42%,其中室间隔缺损4例(80%),房间隔缺损1例(20%)。围产儿的结局也极差,由于妊娠合并艾森曼格综合征病人长期处于缺氧状态,胎儿摄氧量不足,医源性早产、新生儿窒息和新生儿病死率明显升高。尽管随着围产医学的进步,围产儿病死率有下降趋势,但是围产儿结局仍不乐观。欧荣英等^[3]根据国内已报道病例统计围产儿病死率约为18%,足月产约为30%,早产儿约为70%,胎儿生长受限接近100%。本组病例中围产儿病死率20%,足月产30%,早产儿70%,胎儿生长受限70%,与报道水平相符。

3.2 影响预后因素 多个因素如心功能状态、肺动脉压、血气分析、妊娠合并症等影响病人预后。

表1 妊娠合并艾森曼格综合征母体情况及母儿结局

序号	年龄/岁	孕周/周	产检情况	先天性心脏 疾病类型	肺动脉压/ mmHg	血氧 饱和度/%	心功能	合并症	分娩方式	母儿结局
1	23	孕28 ⁺³	无产检	室间隔缺损	126	30~50	Ⅳ级	无	全麻下剖宫产术	母儿双亡
2	22	孕33 ⁺³	无产检	室间隔缺损	129	60	Ⅳ级	无	连硬外麻改全麻下 剖宫产术	产妇死亡, 早产儿死亡
3	26	孕34 ⁺²	无产检	室间隔缺损	128	75	Ⅳ级	无	连硬外麻改全麻下 剖宫产术	产妇死亡, 早产儿存活
4	21	孕32 ⁺⁴	无产检	室间隔缺损	120	40	Ⅳ级	无	全麻下剖宫产术	产妇死亡, 早产儿存活
5	26	孕35 ⁺¹	无产检	房间隔缺损	137	80	Ⅲ级	无	连硬外麻下 剖宫产术	产妇死亡, 早产儿存活
6	21	孕33	无产检	室间隔缺损	103	78	Ⅳ级	肺部 感染	全麻下剖宫产术	产妇痊愈, 早产儿存活
7	21	孕25 ⁺³	不正规产检	室间隔缺损	90	90	Ⅲ级	无	连硬外麻下 剖宫产术	产妇痊愈, 无生机儿
8	20	孕23 ⁺¹	无产检	室间隔缺损	127	85	Ⅲ级	无	连硬外麻下 剖腹取胎术	产妇痊愈, 无生机儿
9	28	孕39	无产检	室间隔缺损	126	85	Ⅲ级	无	连硬外麻下 剖宫产术	母子平安
10	23	孕39 ⁺⁵	有产检	房间隔缺损	83	90	Ⅲ级	无	连硬外麻下 剖宫产术	产妇痊愈, 新生儿存活
11	30	孕34 ⁺³	有产检	动脉导管未闭	121	90	Ⅱ级	无	连硬外麻下 剖宫产术	产妇痊愈, 早产儿存活
12	28	孕39	有产检	室间隔缺损	60	90	Ⅱ级	I型 糖尿病	连硬外麻下 剖宫产术	产妇痊愈, 新生儿存活

病人心功能越差,预后越差,病人的心功能状态与孕产妇及围产儿结局密切相关^[4]。本组 5 例死亡病人中心功能Ⅳ级 4 例,心功能Ⅲ级 1 例,存活的 7 例病人中心功能Ⅳ 1 例,Ⅲ级 4 例,心功能Ⅱ级 2 例。除病人的心功能状态外,血气分析、肺动脉压的监测与预后密切相关。孕妇的青紫程度、血氧含量与母儿危险度呈正相关。肺动脉高压是继发于先天性心脏病的常见并发症,如果肺动脉高压进行性升高,可发生梗阻性肺动脉高压,病人出现缺损部位的双向分流或右向左分流,血氧浓度降低,最终导致心功能衰竭甚至死亡。妊娠合并艾森曼格综合征病人的预后主要取决于肺动脉高压的严重程度^[5]。本组 5 例死亡病人中,重度肺动脉高压 5 例(100%),重度缺氧 5 例(100%),肺动脉压力最低的 120 mmHg,最高的可达到 137 mmHg,血氧饱和度最低 30%,最高的 80%;存活者中重度肺动脉高压 6 例(86%),中度肺动脉高压 1 例(14%),最高 127 mmHg,最低 60 mmHg,血氧监测中度缺氧 4 例(57%),重度缺氧 3 例(43%),血氧饱和度最低 78%,最高 90%。在原有妊娠合并艾森曼格综合征基础上伴有子痫前期、糖尿病等合并症时,加重原有病情。

3.3 防治措施 艾森曼格综合征的预防在于早筛查、早诊断、早治疗。对于可能发展为艾森曼格综合征的先天性心脏病,应积极行外科手术治疗^[6]。如失去治疗最佳时机,则积极对症处理。由于妊娠合并艾森曼格综合征母儿的严重不良结局,艾森曼格综合征病人不宜妊娠,应加强宣教,严格避孕。一旦妊娠应尽早终止妊娠。如果病人拒绝终止妊娠,或于妊娠中、晚期才确诊,产科应与心内科、麻醉科、ICU 等多学科合作,定期产检,严密监护,卧床休息,增加氧供、评价心功能,尽早住院观察^[7]。病人妊娠期间容易发生血栓,可考虑于妊娠中期开始使用小剂量的肝素抗凝,防止血栓形成,减少肺栓塞的发生。

有关分娩时间及方式,应根据病人的孕周、一般情况、胎儿宫内情况、心功能等进行综合考虑。若病人一般情况差,不能耐受继续妊娠,或胎儿窘迫出现,应随时终止妊娠。虽然有阴道分娩的报道,但剖宫产可在短时间内结束分娩,避免长时间子宫收缩引起的血流动力学改变,减轻疲劳和疼痛等引起的耗氧量增加,分娩方式以剖宫产为宜^[8]。本组 12 例病人均行剖宫产终止妊娠。但无论选择阴道分娩或剖宫产,孕妇结局都较差,孕产妇病死率都很高。建立完善的围手术期监测、保持血流动力学

稳定,控制肺动脉压,防止循环系统剧烈波动,适当使用抗凝剂,准确评估病情,降低孕产妇病死率。

麻醉方式首选连续硬膜外麻醉,它对血流动力学变化影响少,安全可靠,血压、心率变化不明显,避免右向左分流的增加^[9]。麻醉剂中禁止加肾上腺素,麻醉平面也不宜过高。但若合并重度肺动脉高压或心功能Ⅲ~Ⅳ级时,首选全身麻醉,容易气道管理,避免由此引起的肺血管收缩,还可避免硬膜外麻醉引起的体循环阻力下降。术中应行颈内静脉插管监测中心静脉压变化,适时行动脉血气分析,术后转 ICU。

对于妊娠合并艾森曼格综合征的产妇,产后 1 个月是死亡的高危阶段,尤其是产后 7 d 内,肺动脉高压危象、心衰、肺栓塞是重要致死原因^[10],产褥期仍应加强监护,卧床休息,减轻心脏负担,预防感染,呼吸支持,可考虑恢复抗凝治疗预防血栓形成,帮助产妇顺利度过危险期。

总之,妊娠合并艾森曼格综合征母儿预后极差,应加强产前保健,联合心内科、麻醉科、新生儿科、ICU 等多学科加强对孕妇及围产儿监护及治疗,将母儿风险降至最低,改善母儿预后。

参考文献

- [1] AKHTER N, RAHMAN F, SALMAN M, et al. Outcome of pregnancy in patients with congenital heart diseases[J]. *Mymensingh Med J*, 2011, 20(4):620-624.
- [2] 时春艳, 杨慧霞. 妊娠合并艾森曼格综合征的会诊与转诊[J]. *中国全科医学*, 2004, 7(14):1064-1065.
- [3] 欧荣英, 包影, 余剑琴, 等. 艾森曼格综合征患者妊娠 4 例并文献复习[J]. *现代实用医学*, 2009, 21(12):1331-1332, 1337.
- [4] 王妍, 杨孜, 张冀, 等. 455 例妊娠合并心脏病患者不同心功能状况对妊娠结局的影响[J]. *中国妇产科临床杂志*, 2009, 10(6):430-432.
- [5] 褚黎, 王慧. 妊娠合并艾森曼格综合征患者的临床分析[J]. *中华围产医学杂志*, 2011, 14(10):603-607.
- [6] 罗征祥. 我国小儿先天性心脏病治疗发展和策略[J]. *岭南心血管病杂志*, 2009, 15(3):161-162.
- [7] WANG H, ZHANG W, LIU T. Experience of managing pregnant women with Eisenmenger's syndrome; maternal and fetal outcome in 13 cases[J]. *J Obstet Gynaecol Res*, 2011, 37(1):64-70.
- [8] 林建华, 赵伟秀, 苏施君, 等. 妊娠合并心脏病伴肺动脉高压患者的妊娠结局[J]. *中华妇产科杂志*, 2006, 41(2):99-102.
- [9] ZAMANIAN RT, HADDAD F, DOYLE RL, et al. Management strategies for patients with pulmonary hypertension in the intensive care unit[J]. *Crit Care Med*, 2007, 35(9):2037-2050.
- [10] 景赫, 卢家凯, 卿恩明. 20 例妊娠合并艾森曼格综合征剖宫产麻醉管理经验[J]. *心肺血管病杂志*, 2012, 31(2):113-116.

(收稿日期:2016-09-27, 修回日期:2016-11-10)