

胎儿心脏病预后分级及围产期风险评估共识 解读

张焯 何怡华*

(首都医科大学附属北京安贞医院 心脏超声医学中心·胎儿心脏病母胎医学中心,北京 100029)

【摘要】 随着产前诊断水平的提高和普及,对于“胎儿心脏病患者”急需给予一个合理的建议和管理,旨在让胎儿获得最合理的治疗和干预,同时减少家庭的恐慌。“胎儿心脏病预后分级及围产期风险评估”专家组基于目前国内治疗水平及产前诊断现状,将胎儿心脏病按照出生缺陷围产期管理需求构建综合指标评价的预后分类,单纯结构畸形产后干预结局和出生即刻风险度进行分级及围产期血流动力学分度评级,从定性到半定量,为胎儿心脏病的围产期管理提供建议。本文对该共识进行了详细解读。

【关键词】 心脏缺损,先天性;心脏病;围产期;超声检查,产前;胎儿;预后

【中图分类号】 R715 **【文献标识码】** A

背景

近年来随着产前筛查和诊断技术的开展,“胎儿心脏病患者”成为新的位居第一值得关注的出生缺陷群体。由于胎儿的特殊性,并受自身心脏结构畸形等因素影响,预后结局差异很大,所以对其临床管理应结合上述因素进行合理分层分级。由张浩教授、刘锦纷教授、何怡华教授负责总体设计和组织,由“胎儿心脏病预后分级及围产期风险评估”专家组 15 名专家共同撰写了“胎儿心脏病预后分级及围产期风险评估”共识,2022 年 5 月发表在《中华围产医学杂志》。

该共识首先将胎儿心脏病多维因素进行综合定性预后的大体分类,提供胎儿心脏病预后的整体概貌,进而根据单纯的胎儿心脏病结构畸形的手术难易程度和术后生存质量进行半定量分级,同时针对其围产期血流动力学的稳定性进行出生危险分度并建议出生医疗机构的级别。该共识将有助于产科医生和产前诊断中心超声科医生通过综合大体分类和建议分娩医院给出初步的咨询意见,而胎儿心脏病

医生和小儿心脏科医生通过胎儿心脏病的半定量预后分级给出干预决策建议。

胎儿心脏病包括单纯结构异常的先天性心脏病(以上简称先心病)及心肌病、心律失常、心脏肿瘤等非结构性心脏病,其中部分合并遗传变异,部分源于母体疾病^[1-5]。所以胎儿心脏病产前产后一体化防治的关键在于以胎儿心脏超声结构异常诊断为基础的多维信息融合进行综合诊断和推理,才能基于二级预防的分层诊断精准地推动至一级及三级预防,实现合理的孕前、产前、产后一体化管理。建立胎儿心脏病母胎医学为基础的多学科诊疗模式及平台,将有利于精准防控^[5-8]。

胎儿心脏病有多种分类方法,包括按遗传特质分为遗传综合征性及非遗传综合征性胎儿心脏病,按解剖结构分类分为结构性胎儿心脏病及非结构性胎儿心脏病^[9-11]。该共识将胎儿心脏病结合母体、遗传进行整体评价,有助于产科医生和产前诊断中心超声科医生了解胎儿心脏病的预后和围生期风险。胎儿心脏病综合定性预后分为六大类,分别如下:

(一)无显著血液动力学意义,无需干预的胎儿血管变异 心血管发育中会发生若干血管的变异,

这种变异无显著血液动力学意义,出生后不影响生长和发育^[5,12-13]。此类变异不属于“畸形”的范畴,在排除心外畸形和遗传综合征的情况后,可按正常的处理流程管理。包括:①永存左上腔静脉;②右位主动脉弓;③头臂分支共干;④无名静脉弓下走行。

(二)有自愈倾向或手术成功后预后良好的胎儿心脏病 胎儿出生后心脏畸形有自愈可能,或手术效果好,极少发生并发症及残余畸形,治愈后与正常儿童生存质量无明显差异。在排除心外畸形和遗传综合征后,建议胎儿期定期随诊。对于动脉导管提前收缩或关闭、卵圆孔血流受限或提前关闭,当出现右心衰表现时,应结合产科条件建议提前终止妊娠,其他绝大部分胎儿可随诊至出生后尽早行超声心动图检查,重新评估后制定治疗方案^[1-4]。包括:①室间隔缺损(除外室间隔发育不良型);②大部分血管环;③轻中度肺动脉瓣及主动脉瓣狭窄;④轻中度主动脉缩窄;⑤胎儿期特有的生理通道在孕期尤其是中晚期发生异常:如动脉导管提前收缩或孕晚期关闭、孕晚期卵圆孔血流受限或提前关闭、持续右脐静脉、脐静脉腹内段扩张等。

(三)预后良好,但需新生儿期急诊干预的胎儿心脏病 心脏畸形较复杂,例如出生后依赖动脉导管和/或卵圆孔开放的先心病,或生后易出现血流动力学不稳定、心力衰竭等危重情况,建议在具有新生儿重症监护病房(neonatal intensive care unit, NICU)及新生儿心脏病救治能力的医院出生^[1-5,11,14-16]。包括:①完全性肺静脉异位引流;②室间隔完整的完全性大动脉转位;③室间隔完整的肺动脉瓣闭锁/极重度肺动脉瓣狭窄;④不合并室间隔缺损的主动脉弓离断或中度主动脉弓缩窄。

(四)需要个体化评估的胎儿心脏病 胎儿期初步评价认为其出生后可以建立双心室循环,但预后与心脏畸形严重程度、病理分型和发育状态密切相关,手术远期并发症及残余畸形不确定,建议多学科协作或儿科心脏专家针对具体病情进行个体化评估,并根据家庭对胎儿的预期决定,从而进入围产期一体化管理程序^[7-8,17-20]。包括:①Ebstein畸形(三尖瓣下移畸形);②右心室双出口;③肺动脉发育良好的肺动脉瓣闭锁;④肺动脉发育尚好的法洛四联

症;⑤主动脉缩窄;⑥完全性房室间隔缺损(排除21三体)。

(五)预后不良的胎儿心脏病 胎儿出生后应用目前最先进的治疗方法,经过急诊救治及分次手术长期治疗,最终其寿命及生活质量仍与正常人群有明显差异^[3,21-24]。包括:①预后不良的心律失常:如持续三度房室传导阻滞、室性心动过速;②胎儿先心病且出生后手术只能建立单心室循环:如单心室、左心发育不良综合征、右心发育不良综合征等;③严重瓣膜发育不良病变;④严重肺血管发育不良(主肺及左右肺动脉)或缺如。

(六)致死及致残率极高的胎儿心脏病 胎儿出生后目前尚无治疗方法或治疗效果极差,致死、致残率极高的疾病。包括:①胎儿心脏病合并遗传综合征;②胎儿心脏病合并多脏器畸形;③胎儿心脏占位病变,倾向于诊断恶性心脏肿瘤;④心肌原发病变伴严重胎儿心力衰竭及水肿。

另外,该共识还综合心脏结构畸形的复杂程度、手术成功率、近中远期预后及生存质量、预期寿命等指标,是一个从半定量角度将常见单纯性心脏结构畸形进行围产期预后分级的综合分级体系^[1-5,11-32],对胎儿心脏病医生和小儿心脏科医生有一定指导意义。具体分为以下4级:

I级:未发现结构异常或先天性结构异常为正常变异。

II级:简单先心病,出生后可自愈或者治疗成功率极高,中远期预后好,生存质量、预期寿命等与正常人群无差异。

III级:复杂先心病,出生后治疗成功率高,中远期预后好,生存质量、预期寿命等接近于正常人群或与正常人群无显著差异。

IV级:复杂先心病,出生后治疗效果和远期预后可能较差,生存质量、预期寿命等与正常人群可能存在显著差异。

复杂和重症的胎儿心脏病需要在出生后尽快治疗,及时的宫内转运而非过早的剖宫产,或出生后及时安全的转运是提高救治成功率的关键因素。因此,依据上述不同心脏结构畸形的预后评级和围产期风险,本共识还对合并心脏病胎儿的孕妇的分娩场所和所配套的多学科配合程度进行建议,可对产

科医生和新生儿科医生有一定指导意义。具体建议 如下,见表 1。

表 1 临床较为常见的胎儿心血管结构畸形的预后分级及孕妇分娩场所选择建议

疾病	预后分级	分娩场所建议	疾病	预后分级	分娩场所建议
完全性肺静脉异位连接	Ⅲ级	能救治	肺动脉瓣缺如	Ⅳ级	能救治
部分性肺静脉异位连接	Ⅱ级	常规	冠状动脉瘘	Ⅱ级	常规
三房心	Ⅱ级	常规	完全性大动脉转位		
房间隔缺损	Ⅱ级	常规	无室间隔缺损	Ⅲ级	能救治
房室间隔缺损			伴室间隔缺损	Ⅲ级	能救治
部分型	Ⅱ级	常规	矫正性大动脉转位	Ⅲ级	有监护
过渡型	Ⅱ级	常规	永存动脉干	Ⅲ级	能救治
完全型	Ⅲ级	有监护	主肺动脉间隔缺损	Ⅲ级	能救治
三尖瓣闭锁	Ⅳ级	能救治	血管环		
三尖瓣下移畸形	Ⅲ级或Ⅳ级	能救治	肺动脉吊带以外的血管环	Ⅱ级	常规
先天性三尖瓣发育不良	Ⅳ级	能救治	肺动脉吊带	Ⅲ级	有监护
先天性二尖瓣发育不良	Ⅳ级	能救治	主动脉缩窄		
单心室	Ⅳ级	能救治	轻度	Ⅱ级	常规
左心发育不良综合征	Ⅳ级	能救治	中-重度	Ⅲ级	有监护
右心发育不良综合征	Ⅳ级	能救治	主动脉弓中断		
法洛四联症	Ⅲ级	有监护	合并室间隔缺损	Ⅲ级	能救治
右室双出口			不合并室间隔缺损	Ⅳ级	能救治
远离型室间隔缺损	Ⅲ级或Ⅳ级	能救治	主动脉弓分支病变	Ⅰ级或Ⅱ级	常规
非远离型室间隔缺损	Ⅲ级	能救治	肺动脉异常起源于升主动脉	Ⅲ级	有监护
肺动脉瓣狭窄			异构综合征		
轻-中度	Ⅰ级	常规	左房异构	Ⅲ级	能救治
重度	Ⅱ级	有监护	右房异构	Ⅳ级	能救治
主动脉瓣狭窄			心脏病(出生分度和胎儿期的心脏功能总体评分)	Ⅳ级	能救治
轻度	Ⅰ级	常规	心内膜弹性纤维增生		
中-重度	Ⅲ级	有监护	轻型	Ⅲ级	有监护
肺动脉闭锁/室间隔完整			重型	Ⅳ级	能救治
右心室发育好	Ⅲ级	能救治	原发性心脏肿瘤	Ⅱ级或Ⅲ级	有监护
右心室发育欠佳	Ⅲ级或Ⅳ级	能救治	心律失常		
肺动脉闭锁/室间隔缺损			心房扑动、心房颤动和室上性心动过速	Ⅱ级	有监护
有肺动脉总干	Ⅲ级	能救治	三度房室传导阻滞	Ⅲ级或Ⅳ级	能救治
左右肺动脉有共汇,无肺动脉总干	Ⅲ级或Ⅳ级	能救治	其他	Ⅰ级	常规
左右肺动脉无共汇,无肺动脉总干	Ⅳ级	能救治	胎儿期生理通道变异	Ⅰ级	常规

注:常规:常规医院产科;有监护:有新生儿重症监护室的医院产科;能救治:有新生儿心血管病诊治或快速转诊能力医院的产科。

1. 常规医院产科:Ⅰ级和Ⅱ级胎儿出生时及新生儿期无血流动力学异常风险,对分娩所在医院无特殊需求,可在基层医院产科正常分娩,常规产房护理,新生儿评估后正常出院。

2. 有 NICU 的医院产科:绝大多数Ⅲ级胎儿出生时及新生儿期间血流动力学基本稳定,但是需要进一步评估。选择有 NICU 的医院分娩,胎儿出生后安排儿科心血管病专业医生会诊或门诊随访。

3. 有新生儿心血管病诊治或快速转诊能力医院的产科:部分Ⅲ级和全部Ⅳ级胎儿出生后或转运时存在血流动力学不稳定风险,有新生儿急诊手术可能。应选择内设儿童心脏疾病治疗机构且有新生

儿心脏外科手术能力的综合医疗中心分娩,或者选择与有能力开展新生儿心脏手术的医疗单位并已成功立产后紧急转运通道的产科中心分娩^[1-8]。

以完全性肺静脉异位引流为例,完全性肺静脉异位引流是指所有肺静脉均未与左心房连接,而是与右心房或体静脉相连导致的一种心血管畸形。在胎儿期依赖生理通道能够存活,但出生后随着生理通道的关闭尤其是当出生后引流路径梗阻和卵圆孔分流受限时,由右心流出的血液(肺循环)不能流入左心(体循环)时,会迅速导致婴儿死亡^[33,34]。因此这类疾病属于需要急诊救治的一类疾病,建议在有新生儿救治能力的单位出生,故产前明确诊断对围

产期管理至关重要。如果手术及时,手术效果良好,死亡率 $<5\%$ 。因此在本共识的综合定性预后分类中,(孤立性)完全性肺静脉异位引流属于第三类(预后良好,但需新生儿期急诊干预的胎儿心脏病),在围产期预后分级中归为Ⅲ级(复杂先天性心脏病,出生后治疗成功率高,中远期预后好,生存质量、预期寿命等接近于正常人群或与正常人群无显著差异)。出生后依赖卵圆孔开放,容易出现血流动力学不稳定、心力衰竭等危重情况,因此建议在具有新生儿重症监护病房及新生儿心脏病救治能力的医院出生,胎儿出生后或转运时存在血流动力学不稳定风险,有新生儿急诊手术可能。应选择内设儿童心脏疾病治疗机构且有新生儿心脏外科手术能力的综合医疗中心分娩,或者选择与有能力开展新生儿心脏手术的医疗单位并已确立产后紧急转运通道的产科中心分娩。

总之,该共识提出的综合定性预后分类和胎儿心脏病结构畸形围产期预后分级及分娩场所选择建议,将为从事胎儿心脏病产前诊断及新生儿救治等的医生,对胎儿心脏病的预后咨询和围产期管理提供合理建议。

参考文献

- [1] DONOFRIO MT, LEVY RJ, SCHUETTE JJ, et al. Specialized delivery room planning for fetuses with critical congenital heart disease[J]. *Am J Cardiol*, 2013, 111(5): 737-747.
- [2] DONOFRIO MT, SKUROW-TODD K, BERGER JT, et al. Risk-stratified postnatal care of newborns with congenital heart disease determined by fetal echocardiography[J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2015, 28(11): 1339-1349.
- [3] DONOFRIO MT. Predicting the future: delivery room planning of congenital heart disease diagnosed by fetal echocardiography[J]. *Am J Perinatol*, 2018, 35(6): 549-552.
- [4] SIODKI M, RESPONDEK-LIBERSKA M, PRUETZ JD, et al. Fetal cardiology: changing the definition of critical heart disease in the newborn[J]. *J Perinatol*, 2016, 36(8): 575-580.
- [5] 何怡华,姜玉新. 胎儿心脏病产前超声诊断咨询及围产期管理指南[M]. 北京:人民卫生出版社,2015:29-38.
- [6] DONOFRIO MT, RYCHIK J. Fetal Heart Society Governing Board and Steering Committee. Multidisciplinary collaboration in fetal cardiovascular research: The Time Has Come [J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2016, 29(2): 140-142.
- [7] LIU X, HONG HF, ZHANG HB, et al. Neonatal surgical outcomes after prenatal diagnosis of complex congenital heart disease: experiences of a perinatal integrated diagnosis and treatment program[J]. *World J Pediatr*, 2020, 16(5): 494-501.
- [8] 中华医学会胸心血管外科学分会,中华医学会小儿外科学分会心胸外科学组,国家心血管病中心先天性心脏病专业委员会,等. 中国心脏出生缺陷围产期诊断和临床评估处置专家共识[J]. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(3): 163-170, 195.
- [9] 郝晓艳,刘晓伟,张焯,等. 46例22q11.2微缺失综合征胎儿心脏超声特征及临床表型[J]. *中华围产医学杂志*, 2020, 23(6): 387-393.
- [10] 郝晓艳,张焯,孙海瑞,等. 低深度全基因组测序技术分析107例胎儿圆锥动脉干畸形病例的染色体异常[J]. *中华围产医学杂志*, 2018, 21(3): 157-162.
- [11] DONOFRIO MT, MOON-GRADY AJ, HORNBERGER LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association[J]. *Circulation*, 2014, 129(21): 2183-2242.
- [12] HAN J, HAO X, HE Y. Fetal retroesophageal left brachiocephalic vein with U-shaped vascular ring on four-dimensional color Doppler ultrasound[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2018, 51(4): 561-562.
- [13] HAN J, SUN L, GU X, et al. Prenatal diagnosis of the fetal retroesophageal left brachiocephalic vein: case series and review of the literature[J]. *J Ultrasound Med*, 2020, 39(2): 397-405.
- [14] 董念国,李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(一):大动脉调转术应用[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(2): 126-132.
- [15] 郑景浩,李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(四):室间隔完整型肺动脉闭锁[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(5): 479-483.
- [16] 张海波,李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十一):主动脉缩窄与主动脉弓中断[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(11): 1255-1261.
- [17] 陈欣欣,李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(三):肺动脉闭锁合并室间隔缺损[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(4): 401-407.
- [18] 陈寄梅,李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(六):完全型房室间隔缺损[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(7): 725-731.
- [19] 张本青,马凯,李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(七):右心室双出口[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*,

- 2020,27(8): 851-856.
- [20] 王辉山, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十):法洛四联症[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(11):1247-1254.
- [21] 贾兵, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(二):小儿先天性主动脉瓣狭窄[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(3):246-250.
- [22] 花中东, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(八):单心室生理矫治系列手术[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(9):979-986.
- [23] 董硕, 闫军, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(九):主动脉瓣下狭窄[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(10):1113-1118.
- [24] 莫绪明, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十三):先天性二尖瓣畸形[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(12):1382-1388.
- [25] 安琪, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十二):先天性冠状动脉异常[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(12):1375-1381.
- [26] 孙国成, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(五):再次开胸手术[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(6): 609-613.
- [27] HE Y, XU W, SU Z, et al. Addressing the rising burden of congenital heart disease in China[J]. *Lancet Child Adolesc Health*, 2020, 4(4):e7.
- [28] XIANG L, SU Z, LIU Y, et al. Impact of family socioeconomic status on health-related quality of life in children with critical congenital heart disease[J]. *J Am Heart Assoc*, 2019, 8(1): e010616.
- [29] LUO K, ZHENG J, ZHU Z, et al. Outcomes of right ventricular outflow tract reconstruction for children with persistent truncus arteriosus: a 10-year single-center experience[J]. *Pediatr Cardiol*, 2018, 39(3):565-574.
- [30] LUO K, ZHENG J, WANG S, et al. Single-stage correction for Taussig-Bing anomaly associated with aortic arch obstruction[J]. *Pediatr Cardiol*, 2017, 38(8): 1548-1555.
- [31] JINGHAO Z, KAI L, YANHUI H, et al. Individualized surgical treatments for children with Ebstein anomaly[J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 65(8): 649-655.
- [32] WANG S, YE L, HONG H, et al. A neonatal rat model of increased right ventricular afterload by pulmonary artery banding[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 154(5):1734-1739.
- [33] REDDY KP, NAGARAJAN R, RANI U, et al. Total anomalous pulmonary venous connection beyond infancy[J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2011, 19(3-4): 249-252.
- [34] LAUX D, FERMONTE L, BAJOLLE F, et al. Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection: a series of 10 cases[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2013, 41(3):291-297.

(收稿日期:2022-11-11)

编辑:刘邓浩

欢迎来稿

欢迎订阅

欢迎关注

欢迎引用