

妊娠合并矫正型大动脉转位心脏病分娩1例 报道并文献复习

朱语然, 邱迪, 刘嘉*

暨南大学附属第一医院妇产科, 广东 广州

收稿日期: 2026年2月11日; 录用日期: 2026年3月4日; 发布日期: 2026年3月13日

摘要

目的: 探讨先天性矫正型大动脉转位合并妊娠的孕期规范管理。方法: 分析2025年7月收治1例妊娠合并先天性矫正型大动脉转位患者的临床资料并结合文献复习进行讨论。结果: 患者临产后出现胸闷气促, 心脏彩超提示先天性矫正型大动脉转位, 分娩后出现严重室性心律失常。结论: 纽约心脏协会(New York Heart Association, NYHA)心功能分级I~II级的大多数先天性心脏病患者可耐受妊娠, 但孕期需动态评估及风险分层管理, 产后仍可能发生异常, 需加强监测并做好预防措施。

关键词

妊娠, 先天性心脏病, 心律失常, 剖宫产, 病例报道

A Case Report of Delivery in Pregnancy with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries and Literature Review

Yuran Zhu, Di Qiu, Jia Liu*

Department of Obstetrics and Gynecology, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou
Guangdong

Received: February 11, 2026; accepted: March 4, 2026; published: March 13, 2026

Abstract

Objective: To explore the standardized management during pregnancy for patients complicating

*通讯作者。

文章引用: 朱语然, 邱迪, 刘嘉. 妊娠合并矫正型大动脉转位心脏病分娩1例报道并文献复习[J]. 临床医学进展, 2026, 16(3): 2236-2240. DOI: 10.12677/acm.2026.1631017

with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA). **Methods:** The clinical data of a patient who was pregnant and complicated with ccTGA, admitted in July 2025, were analyzed and discussed in conjunction with a literature review. **Results:** The patient developed chest tightness and shortness of breath after the onset of labor while cardiac ultrasound confirmed ccTGA, and severe ventricular arrhythmia occurred postpartum. **Conclusion:** Patients with congenital heart disease classified as New York Heart Association (NYHA) functional class I~II may support pregnancy. However, dynamic assessment and risk-stratified management during pregnancy are essential. Severe arrhythmias may still occur postpartum, necessitating intensified monitoring and preventive measures.

Keywords

Pregnancy, Congenital Heart Disease, Arrhythmia, Caesarean Section, Case Report

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

先天性矫正型大动脉转位(Congenitally corrected transposition of the great arteries, ccTGA)最初由 Von Rokitansky 于 1875 年提出, 这种罕见的疾病在所有先天性心脏病病例中大约仅占 0.5% [1][2]。这种疾病会导致心脏房室与其相连动脉结构出现先天性解剖学异常, 主要表现为: 右心房连接到形态学左心室, 并将血液泵入肺动脉; 而左心房连接到形态右心室, 为主动脉泵入血液[3]。由于 ccTGA 患者特殊的解剖学异常, 当心脏泵血功能可满足日常生理需求时, 大多数女性患者能够顺利生存至育龄期以后[4]。ccTGA 患者易出现心律失常, 甚至心力衰竭等并发症, 妊娠后由于血流动力学改变, 心脏负荷增加, 相关疾病风险也随之增加。妊娠风险取决于其身体状况、心脏功能、是否存在心律失常等并发症情况。纽约心脏协会(New York Heart Association, NYHA)心功能分级为 III (一般体力活动显著受限)或 IV 级(任何轻微活动即感不适, 休息时仍有心慌、气促等症状)、严重心室功能障碍(射血分数 < 40%)或严重三尖瓣反流的患者应尽量避免妊娠[4]-[5]。现将一例妊娠合并 ccTGA 的罕见病例报告如下。

2. 临床资料

2.1. 一般治疗

患者 35 岁, 孕 2 产 0, 因“停经 38 + 2 周, 下腹阵痛伴胸闷 1 天”于 2025 年 07 月 04 日入院。既往 2022 年孕 22+周因胎儿脐膨出合并胎盘前置状态行剖腹取胎术 1 次, 入院引产时发现本人先天性心脏病。患者自诉平素偶有胸闷不适, 经瓦氏动作及休息、进食后可自行缓解, 故未予重视及治疗。本次妊娠末次月经: 2024 年 10 月 11 日; 预产期: 2025 年 07 月 16 日。本次妊娠未规律产检, 产检时隐瞒心脏病病史, 孕期未行心脏相关检查及评估, 自述孕期经过基本顺利。患者入院时下腹阵痛不规律伴见红, 宫缩时感轻微胸闷及呼吸不畅, 胎动正常。

2.2. 体格检查

入院查体: 体温 36.6℃, 脉搏 72 次/分钟, 血压 120/78 mmHg, 呼吸 16 次/分钟, BMI 22.9。心肺检查: 胸廓对称, 双肺呼吸音粗, 未闻及干湿啰音, 无反常呼吸。心率 72 次/min, 律齐, 三尖瓣区可闻及

4~6级吹风样杂音。专科检查：宫高：32 cm，腹围 95 cm，胎位 ROA，胎心率 152 次/分钟，不规律宫缩。宫颈评分 4 分。

2.3. 心电图及心脏彩超

入院心电图提示：窦性心动过速，异常 Q 波，不排除下壁心肌梗死，胸导联 r 波极小，心电图轴左偏；心脏彩超提示：心房正位，心室左祥，主动脉与肺动脉平行发出，主动脉位于肺动脉右前方，主动脉与解剖右室相连，肺动脉与解剖左室相连。二尖瓣、三尖瓣相聚 16 mm。心功能测定：左室射血分数(Left Ventricular Ejection Fractions, LVEF)：60%；下腔静脉内径 13 mm。提示：符合先天性心脏病：矫正型大动脉转位；三尖瓣下移畸形；三尖瓣返流(重)、二尖瓣反流(轻)、心包少量积液。

2.4. 入院诊断

(1) 妊娠合并心脏病(矫正型大动脉转位)；(2) 先兆临产；(3) 妊娠合并子宫瘢痕；(4) 高龄初产妇的妊娠监督；(5) 孕 2 产 0，宫内孕 38+2 周，单活胎，头位。

2.5. 治疗与结果

患者入院后完善相关检查，给予低流量给氧，胎心监护等对症处理，患者生命体征平稳，考虑患者足月临产合并先天性心脏畸形及瘢痕子宫，科内讨论建议剖宫产终止妊娠。入院当日急诊于腰硬麻下行复杂剖宫产术。术中以 LOT 娩出一女婴，体重 3120 g，Apgar 评分 10-10-10。术程顺利，子宫收缩好，术中输液共 750 ml，出血 300 ml，尿量 550 ml。患者术中出血不多的情况下因先天性心脏病心功能差需去甲肾上腺素维持血压在 130~100/80~60 mmHg，术后生命体征平稳后回产科病房重症监护室。

2.6. 术后抢救

患者剖宫产术后第 1 天无明显诱因出现胸闷气促加重，心率逐渐加快，心电监护提示心率最高达 230 次/分钟，血压波动于 60~70/30~40 mmHg，急查血气分析提示血钾 3.32 mmol/L，心电图提示室性心动过速。经多学科会诊后予瓦氏动作刺激咽喉、经食道心脏调搏、静推普罗帕酮等复律无效，遂予同步电复律 2 次(150 焦耳)后恢复窦性心律，心率波动在 70~80 次/分钟。复律后动态复查电解质、血常规，予营养支持、预防血栓、纠正电解质紊乱等对症治疗。患者剖宫产术后第 6 天无胸闷等不适，复查动态心电图提示窦性心律，平均心率 85 次/分钟；复查心脏彩超提示右室射血分数(Right ventricular ejection fraction, RVEF) 48%。心内科、心外科评估患者心脏功能情况，嘱患者注意避免疼痛、着凉、情绪激动等诱因导致心律失常，建议产后 42 天评估心功能情况，不适随诊。

3. 讨论

近几十年来，先天性 ccTGA 的诊断和治疗已取得一定进展，然而 ccTGA 患者常常合并室间隔缺损、肺动脉狭窄或闭锁、三尖瓣病变或房间隔缺损，最终引起的右心功能衰竭仍然是 ccTGA 患者死亡的主要原因[6][7]。既往文献报道，孕前 NYHA 分级 I~II 级的 ccTGA 患者可耐受妊娠，但心力衰竭、心律失常等并发症发生率明显增加[8]-[11]。ccTGA 患者渐进性右心室功能障碍的不可逆转是当下临床治疗难题，患者右心室功能障碍逐步由亚临床阶段进展至充血性心力衰竭，最终需心脏移植。因此，临床医生需定期检查评估心脏功能[7]。合并先天性心脏病的患者应在妊娠前或妊娠早期产检时常规行心电图及心彩超等检查，并在孕期动态对心功能进行评估及风险分层。中重度的先心病患者应适当加强产检频率[4]。本例患者偶有胸闷不适且症状较轻，可自行缓解，未规律产检且产检时隐瞒心脏病史，未引起产检医生足够重视，未能完善 24 小时动态心电图等检测，产后发生难治性室性心律失常。

高龄和存在未经治疗的完全性心脏传导阻滞可能是妊娠合并 ccTGA 患者心功能分级恶化的重要危险因素[8] [12]。而既往是否存在心功能不全体征,射血分数是否小于 40%能有效预测常见并发症的发生与否[8]。该患者入院时心脏彩超射血分数保持在 50%之上,孕期日常活动基本不受限,因此患者可耐受性妊娠,孕期未发生心力衰竭。

复杂性及重度先天性心脏病患者剖宫产率高于一般人群[8] [13],我国《妊娠合并心脏病的诊治专家共识(2016)》建议心脏病妊娠风险分级 \geq III 级且心功能 \geq II 级者,或存在剖宫产指征者均应行择期剖宫产终止妊娠[14]。该患者妊娠合并子宫瘢痕入院临产时出现心电图异常,遂急诊行剖宫产。先天性心脏病患者的妊娠及分娩应由产科医生、心外科及心内科医生、麻醉科、新生儿科医生等组成多学科联合诊治小组,及时诊治及预防并发症[8]。分娩时椎管内麻醉能有效减少胎儿药物暴露,避免气管插管和正压通气,是剖宫产手术中常用的麻醉方法。针对先天性心脏病患者,术后也应更针对性完善心脏功能支持,加强液体管理,控制水盐摄入,减少患者心脏前后负荷,避免电解失衡,减少产后心律失常、心衰等并发症发生[15]。

心律失常是目前成人先天性心脏病患者最常见的并发症[15]。妊娠合并复杂性先天性心脏疾病、心功能衰竭、既往心律失常病史都有可能增加心律失常的发病风险[4]。现有的临床指南表明,妊娠患者与非妊娠患者在心律失常的治疗上基本相似,但需额外关注妊娠引起的血流动力学变化及心律失常药物对胎儿生长发育的潜在影响。针对药物治疗无效或存在血流动力学异常的室上性及室性心动过速,同步电复律依然是首选治疗方式[16]。本例患者出现剖宫产后严重室性心动过速,主要考虑与自身矫正型大动脉转位产生的房室结位置异常;形态学右心室高压引起的心肌纤维化及功能失调;分娩后电解质紊乱、儿茶酚胺释放、及血管加压药物使用等相关[17]。合并心血管疾病的患者在孕期面临着心律失常的高风险,分娩过程中及产后发生严重心律失常也可能发生,针对 ccTGA 等先天性心脏病患者,产科医生仍需警惕产后相关并发症的发生。因此,在妊娠期间及分娩后均应加强动态心电图、超声心动图及血清电解质等监测,并完善相关预防措施。

此外根据文献报道,先天性心脏病孕妇的胎儿产生心脏异常的概率较高[18],ccTGA 患者分娩的新生儿先天性心脏病占 1.9% [8]。因此,先心病孕妇妊娠后通过孕期四维彩超及胎儿超声心动图等排除胎儿心脏发育异常仍是产检的重要环节。

综上,尽管部分先天性心脏病患者可耐受妊娠,但妊娠期间心力衰竭、心律失常等并发症发生风险增加,因此,所有妊娠女性应尽早完成心电图、心脏彩超等相关评估,孕期密切监护母胎心脏情况及功能。ccTGA 患者妊娠后应在母胎医学专家及心内、心外科专家的多学科共同管理下进行妊娠监督及分娩,分娩后也应严密监测,预防心律失常等并发症。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意;所有作者均不存在任何利益冲突。

参 考 文 献

- [1] Von Rokitansky, C.F. (1875) Die defecte der scheidewande des herzens. Wilhelm Braumuller.
- [2] Wallis, G.A., Debich-Spicer, D. and Anderson, R.H. (2011) Congenitally Corrected Transposition. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 6, Article 22. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-6-22>
- [3] Zubrzycki, M., Schramm, R., Costard-Jäckle, A., Morshuis, M., Grohmann, J., Gummert, J.F., et al. (2024) Pathogenesis and Surgical Treatment of Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (ccTGA): Part III. *Journal of Clinical Medicine*, 13, Article 5461. <https://doi.org/10.3390/jcm13185461>
- [4] Niwa, K. (2018) Adult Congenital Heart Disease with Pregnancy. *Korean Circulation Journal*, 48, 251-276. <https://doi.org/10.4070/kcj.2018.0070>

- [5] Regitz-Zagrosek, V., Blomstrom Lundqvist, C., Borghi, C., Cifkova, R., Ferreira, R., Foidart, J., *et al.* (2011) ESC Guidelines on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy: The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*, **32**, 3147-3197. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr218>
- [6] Komori, M., Benesch Vidal, M.L., Imai, K., Tominaga, Y., Shibagaki, K., Kutsuzawa, R., *et al.* (2025) Diagnosis, Management, and Outcome of Heart Failure in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (ccTGA)—A Narrative Review. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy*, **15**, 500-508. <https://doi.org/10.21037/cdt-24-334>
- [7] Filippov, A.A., del Nido, P.J. and Vasilyev, N.V. (2016) Management of Systemic Right Ventricular Failure in Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Circulation*, **134**, 1293-1302. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.116.022106>
- [8] Pizula, J., Torosyan, N., Solimon, S., Thangathurai, J., Mehra, A., Chatfield, A., *et al.* (2025) Outcome of Pregnancy in Women with a Systemic Right Ventricular and Transposition of the Great Arteries: A Systematic Review. *The American Journal of Cardiology*, **250**, 9-16. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2025.03.021>
- [9] Tutarel, O., Baris, L., Budts, W., Gamal Abd-El Aziz, M., Liptai, C., Majdalany, D., *et al.* (2021) Pregnancy Outcomes in Women with a Systemic Right Ventricle and Transposition of the Great Arteries Results from the ESC-EORP Registry of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC). *Heart*, **108**, 117-123. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-318685>
- [10] Stoll, V.M., Drury, N.E., Thorne, S., Selman, T., Clift, P., Chong, H., *et al.* (2018) Pregnancy Outcomes in Women with Transposition of the Great Arteries after an Arterial Switch Operation. *JAMA Cardiology*, **3**, 1119-1122. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2018.2747>
- [11] Kowalik, E., Klisiewicz, A., Biernacka, E.K. and Hoffman, P. (2014) Pregnancy and Long-Term Cardiovascular Outcomes in Women with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *International Journal of Gynecology & Obstetrics*, **125**, 154-157. <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2013.10.022>
- [12] van Dissel, A.C., Opotowsky, A.R., Burchill, L.J., Aboulhosn, J., Grewal, J., Lubert, A.M., *et al.* (2023) End-Stage Heart Failure in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Multicentre Study. *European Heart Journal*, **44**, 3278-3291. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad511>
- [13] Hardee, I., Wright, L., McCracken, C., Lawson, E. and Oster, M.E. (2021) Maternal and Neonatal Outcomes of Pregnancies in Women with Congenital Heart Disease: A Meta-Analysis. *Journal of the American Heart Association*, **10**, e017834. <https://doi.org/10.1161/jaha.120.017834>
- [14] 中华医学会妇产科学分会产科学组. 妊娠合并心脏病的诊治专家共识(2016) [J]. 中华妇产科杂志, 2016, 51(6): 401-409.
- [15] Naoum, E.E., Ortoleva, J.P., Militana, R.M., Soffer, M.D. and Yeh, D.D. (2023) Anesthesia for Cesarean Delivery in a Patient with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Case Report. *Annals of Cardiac Anaesthesia*, **26**, 446-450. https://doi.org/10.4103/aca.aca_5_23
- [16] Halpern, D.G., Weinberg, C.R., Pinnelas, R., Mehta-Lee, S., Economy, K.E. and Valente, A.M. (2019) Use of Medication for Cardiovascular Disease during Pregnancy: JACC State-of-the-Art Review. *Journal of the American College of Cardiology*, **73**, 457-476. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.075>
- [17] Patel, M., Franzen, M., Hawkins, C.D., Brown, M. and Patel, S. (2023) Supraventricular Tachycardia Associated with Repeat Cesarean Section under Spinal Anesthesia. *Cureus*, **15**, e49256. <https://doi.org/10.7759/cureus.49256>
- [18] Ramlakhan, K.P. and Roos-Hesselink, J.W. (2021) Promising Perspectives on Pregnancy in Women with Congenital Heart Disease. *European Heart Journal*, **42**, 4261-4263. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab692>