

# 周產期會訊

中華民國周產期醫學會會訊 第三十五期 1998年8月

發行人：尹長生 會訊主編：周明明

秘書長：陳惟華

## 先天完全性房室傳導阻塞

臺中榮民總醫院婦產部 曾振志 林聖凱 周明明 何師竹

先天完全性房室傳導阻塞( Congenital Complete Heart Block ; 簡稱 CCHB ) 首先於 1945 年由 Dr. Plant 等人藉由聽診器及心電圖而診斷，隨後於 1966 年 Dr. Hull 等人證實 CCHB 與母體免疫系統疾病有明顯之關連性，其發生率約為 1：22,000。其主要發生原因是母親血液中 Anti-Ro ( SS-A ) 及 Anti-La ( SS-B ) 的 IgG1 及 IgG3 抗體在懷孕中透過胎盤到胎兒心臟中與心膜，心肌及傳導系統( 特別是房室結及 His 束 ) 上的 SS-A 及 SS-B 抗原結合後，再加上補體作用所導致的發炎性反應 ( Inflammatory insult )；抗體透過胎盤的時間( 一般都在懷孕 8 週以後)，IgG 的半衰期( 23 天)，補體於胎兒形成的時間( 一般約於懷孕 4 個月之後 ) 及胎兒心臟上 S-A/SS-B 表現的時間( 多數於懷孕 10-14 週以後偵測得到) 均會影響 CHB 表現的時間；目前為止，最早發生 CCHB 的案例是懷孕第 16 週，大多數的案例多發生在懷孕第 5 至第 6 個月間，更晚的週數亦有可能出現。許多研究報告顯示免疫疾病所造成胎兒的 CCHB，母親血中 95% 以上有 Anti-Ro 抗體，85% 有 Anti-La 抗體，其中以 52kD Anti-Ro 及 48kD Anti-La 最具特異性。有報告統計母體含 Anti-Ro 者，胎兒患 CCHB 之比例達 5%。除 Anti-Ro/Anti-La 濃度多少外，HLA-DR3(+) 及前次胎兒為 CCHB 者，皆屬於高危險群 ( highrisk group )；前次胎兒有 CCHB 者復發機會為 8-41%。先天性心臟病(CHD)，特別是合併房室中隔附近缺損者，可能合併 CCHB，但此類案例之 Anti-Ro/Anti-La 常為陰性。Dr. Machado 等人於 1988 年提出 37 例報告，其中 21 例(57%) 有 CCHB+CHD，其死亡率高達 85%，其餘 16 例為單純性 CCHB，預後則十分良好。本篇將提及 CCHB

提及 CCHB 產前診斷，追蹤，治療及產後處理原則。

通常 CCHB 在平常產檢中利用 Doppler 儀聽到胎心跳極慢而加以懷疑，並進一步利用超音波 M-mode 及 Pulsed Doppler 設備作進一步檢查並有以下應注意之處：

1. 心房及心室跳動均極為規則，心房一般仍維持正常頻率，而心室則多介於 50-70bpm(beats per minute)之間，房室跳動無固定之序列。
2. 心臟之大小及心包膜是否積水（此為心肌炎及 low C.O.所致之變化）。
3. 是否有 Hydrops fetalis 之存在。
4. 是否有 CHD 之存在，特別是中隔部份之缺損。
5. 胎兒之生長情形。
6. 例行追蹤時應注意評估心室功能，大血管流速及靜脈波形之變化，以提早預測心衰竭變化。

懷孕中對 CCHB 之處理原則主要有三項(1)測量母體血中 Anti-Ro/La 抗體(即使母親並無明確免疫疾病之證據)。(2)若合併 CHD，則須檢查染色體。(3)會診小兒心臟科專家，以訂立追蹤及治療計劃。治療之目的在於(1)減少母體免疫抗體之濃度，以減輕胎兒之發炎反應。(2)減少其它免疫性因子(immunogenic effectors)。(3)促進肺臟之成熟。至於治療及處理的方式及準則為(1)先確知母體血中是否有陽性的 Anti-Ro/Anti-La 抗體之存在及過去的胎兒是否有 CCHB 之問題存在。(2)若抗體呈陽性且無過去病史，則建議自懷孕 14-18 週開始每隔 4 星期追蹤一次；若過去曾有 CCHB 之胎兒，則考慮自懷孕 12 週起開始治療，可嘗試使用 Decadron, Plasmapheresis 或 IVIG.在追蹤過程中，若有 CHF 或 Hydrops fetalis 之現象，有無合併先天性心臟病，處理方式不同；合併先天性心臟病者，多採較為消極之處理；單純性之 CCHB 者，則可視懷孕週數，採取不同方式之積極治療。一般說來，當 CCHB 已經發生，雖然幾乎不可能恢復正常心率，但仍有其治療的價值存在，將常見之治療方式說明如下：

1.Steroids (Dexamethasone/Betamethasone, 4mg/day)：通常用在(1)源於免疫問題者(immunological cause)，(2)新近發生者(recent onset)，胎兒水腫(hydrops fetalis)。

\*\*長期使用可能導致胎兒早期之發育及分化之不正常。

2.Sympathomimetics (Salbutamol 40mg/day；Terbutaline 10-20mg/day)：用於合併 myocarditis 及有心包膜積液者，以提升心輸出量及心搏速率。

3.Plasmapheresis：可有效降低抗體濃度，但有些不常被採用之

4.而加重心衰竭現象。

5.毛地黃及利尿劑：可以同時增加心搏率及心輸出功能 (ventricular function)。

6.Direct pacing：主要使用在胎兒水腫及藥物治療失敗者；此項技術非常困難，會導致心室壁損傷及維持正確位置之困難，故很少採行。

至於生產時機則須視以下幾項情況而定：(1)胎兒心房心室速率之變化，(2)胎兒水腫之形成，(3)心臟衰竭及靜脈波形之變化，(4)懷孕之週數，(5)藥物治療之效果，(6)胎兒生長之狀況。一般而言，若週數在 32 週以上且合併心室速率低於 50bpm，心臟衰竭或胎兒水腫者，則建議引產。其它 CCHB 之案例，因大多數均可撐至足月並且順利生產，故生產時機之掌握可有更大的彈性空間。在生產方式方面，因大部份 CCHB 均可撐至足月，可見胎兒對此症耐受性之高，故可先行嘗試陰道生產，在待產中間，fetal monitoring 無論是 external 或是 internal 方式，均無法準確預估是否有胎兒窘迫之現象，故須藉助超音波及 fetal scalp sampling 以診斷胎兒之窘迫現象。正因如此，亦有學者建議直接採行剖腹生產。

產後需將患有 CCHB 之新生兒置於加護病房中嚴密監視，使用 EKG 及超音波先行確定診斷，視情況需要，可先用 Isoproterenol 以增加血液之組織灌注(Perfusion)；治療亦須參酌是否合併 CHD，水腫及生產週數等因素。Dr. Silvermann 等人於 1993 年提出對 67 例之研究報告，其中 57% 需要接受置放心節律器(Pacemaker)，其主要之適應症為(1)水腫 (Hydrops)，(2)心室速率少於 50bpm，(3)寬的 QRS 波，(4)暈倒症狀，(5)合併有先天性心臟病；又 McCune 等人於 1987 年提出對 13 例之研究報告指出，即使於新生兒階段不需心節律器，將來多數仍需置放，CCHB 之死亡率可達 20-30%。新生兒除了 CCHB，若合併有皮膚，肝臟，血液及泌尿系統之問題，則為 NLS (Neonatal Lupus Syndrome)，若症狀嚴重，則可給予高劑量之類固醇，交換性輸血或者 IVIG 治療；除了 CCHB 外，其他 NLS 症狀將於產後 6 個月內隨母體血中抗體降低而消失。

臺中榮民總醫院婦產部在過去 7 年當中共收集 8 例 CCHB 案例，其中 7 例母親患有 SLE 或 Sjogren's syndrome，且均具陽性之 Anti-Ro 抗體(其中 1 例後來合併有 Hb Barts' disease)，另 1 例則不源於免疫之問題；8 例中有 6 例是在足月或接近足月時生產，另 2 例則因治療效果差或漸進式心臟衰竭而終止懷孕(29 及 32 週)；8 例中 5 例成功的陰道生產，另 3 例則接受剖腹生產(2 例產程進展不佳，1 例為前次剖腹產)；除 Hb Barts' disease 1 例於產後死亡外，其餘 7 例均在產後短期之內即置放心節律器，目前均仍存活。

文獻上亦提及有非常少數成人免疫疾病患者合併有房室傳導阻塞之併發症，總例不超過 20 例，其原因無法單以抗原-抗體-補體所造成之發炎反應加以做合理之解釋，可能涉及更複雜之免疫學反應。倘若孕婦本身若患有 CCHB 且尚未置放心節律器，則應於懷孕末期置入節律器，預後一般均十分良好。









