

BÁO CÁO CHÙM CA BỆNH VÀ TỔNG QUAN TÀI LIỆU MANG THAI Ở BỆNH NHÂN HỘI CHỨNG EISENMENGER

Nguyễn Thị Minh Lý^{1,2,✉}, Nguyễn Lâm Hiếu^{1,2}
 Nguyễn Thành Khiêm², Trần Văn Cường², Bùi Văn Nhơn^{1,2}
 Nguyễn Duy Thắng², Nguyễn Lâm Việt^{1,2}

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Đại học Y Hà Nội;

Nghiên cứu chùm ba ca bệnh nhân mắc hội chứng Eisenmenger (ES), quản lý thai kỳ tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội, nhằm đánh giá kết cục sản khoa, thai nhi và tóm tắt một số kinh nghiệm điều trị. Cả ba trường hợp thai phụ có chẩn đoán thông liên thất - ES, tuổi trung bình 33. Quá trình mang thai, sản phụ được theo dõi sát bởi bác sĩ tim mạch và sản khoa. Thuốc hạ áp lực động mạch phổi được sử dụng trong thai kỳ gồm sildenafil hoặc tadalafil và iloprost. Sản phụ được nhập viện có kế hoạch, tiêm thuốc trưởng thành phổi, mổ lấy thai chủ động ở tuần thai 32 – 35. Cả ba cuộc mổ đẻ diễn biến thuận lợi, sản phụ không gặp diễn biến cơn tăng áp phổi hay suy tim phải cấp. Trẻ sơ sinh đều có chỉ số Apgar 8-9 điểm, được hồi sức bởi chuyên khoa sơ sinh. Mẹ và con được xuất viện sau 2 – 3 tuần. Quản lý thai kỳ phối hợp chặt chẽ đa chuyên khoa là yếu tố then chốt giúp đạt kết quả thành công.

Từ khóa: Hội chứng Eisenmenger, tăng áp lực động mạch phổi, biến chứng thai kỳ.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng Eisenmenger (ES) được mô tả lần đầu tiên bởi Victor Eisenmenger vào năm 1897 và được định nghĩa lần đầu năm 1956 bởi Paul Wood, là hội chứng đặc trưng bởi tình trạng tăng áp lực động mạch phổi (TALĐMP), ngang mức hoặc cao hơn áp lực tuần hoàn hệ thống, gây ra bởi sức cản mạch máu phổi cao, kèm theo luồng thông hai chiều hoặc đảo chiều phải - trái ở tầng động mạch chủ - động mạch phổi, tăng thất hoặc tăng nhĩ.^{1,2} Bệnh nhân mắc ES khi có tăng áp lực động mạch phổi cố định, kèm theo luồng thông hai chiều hoặc đảo chiều phải trái.

Trong số phụ nữ bị tim bẩm sinh mang thai, tỉ lệ mắc hội chứng ES là 3%.

Tỉ lệ tử vong của thai phụ mắc ES dao động từ 30 – 50% và thậm chí lên đến 65% ở những trường hợp phải mổ lấy thai.^{3,4} Nguyên nhân hàng đầu gây tử vong mẹ ở các trường hợp hội chứng ES mang thai là cơn tăng áp lực mạch phổi kịch phát, tình trạng suy thất phải và tụt huyết áp không hồi sức được.⁵ Vì vậy, mặc dù đã có những tiến bộ trong chẩn đoán và điều trị TALĐMP, tỉ lệ tử vong của mẹ bị ES rất cao đặc biệt trong quý 3 thai kỳ và giai đoạn 1 tháng đầu sau sinh. Vì vậy, các hiệp hội tim mạch uy tín trên thế giới đều khuyến cáo chống chỉ định mang thai ở phụ nữ mắc ES hoặc đình chỉ thai nghén khi phát hiện có thai.⁶⁻⁸

Trong thực hành lâm sàng tim mạch, bệnh nhân TALĐMP nặng và ES ở độ tuổi sinh đẻ đều được các bác sĩ tư vấn áp dụng các biện pháp tránh thai an toàn, không mang thai do nguy cơ tử vong rất cao đối với mẹ và thai nhi. Tuy nhiên, tại các nước đang phát triển trong đó có Việt Nam, do đặc điểm diễn biến tự nhiên của bệnh tim bẩm sinh luồng thông trái phải

Tác giả liên hệ: Nguyễn Thị Minh Lý

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: minhly.ng@gmail.com

Ngày nhận: 08/05/2025

Ngày được chấp nhận: 11/06/2025

không được phát hiện và điều trị kịp thời, tình trạng TALĐMP nặng cố định khá thường gặp ở lứa tuổi trẻ, phụ nữ ở độ tuổi sinh đẻ, chưa lập gia đình hoặc mới lập gia đình nhưng chưa từng có con. Với nhóm đối tượng cụ thể này, khát khao làm mẹ và áp lực từ phía gia đình, xã hội là rất lớn, nhiều trường hợp đã hiểu rõ nguy cơ cao của việc có thai, vẫn quyết tâm mang thai, chấp nhận cả nguy cơ diễn biến nặng và tử vong với bản thân. Trong những tình huống đó, vai trò của người bác sĩ, không thể buông tay, mà phải đồng hành cùng sản phụ, việc phối hợp theo dõi và chăm sóc đa chuyên khoa: tim mạch, sản khoa, nhi khoa, gây mê hồi sức và hồi sức cấp cứu là vô cùng quan trọng, để điều trị tối đa, đảm bảo duy trì thai kì một cách an toàn, xác định thời điểm phù hợp can thiệp lấy thai tránh biến chứng xảy ra với sản phụ và thai nhi.

Các tài liệu y văn trên thế giới có mô tả về mang thai ở phụ nữ mắc ES, tuy nhiên số liệu chủ yếu dừng lại ở ca lâm sàng, chũm ca bệnh hoặc một vài số liệu hồi cứu đơn trung tâm. Tại Việt Nam, tài liệu về nội dung này hầu như chưa có. Vì vậy, chúng tôi viết bài này nhằm mô tả diễn biến lâm sàng, quá trình theo dõi và quản lí thai kì, kết quả mẹ - thai đối với tất cả các ca bệnh hội chứng Eisenmenger mang thai và được xử trí sản khoa tại Bệnh viện Đại học

Y Hà Nội, kết hợp với tổng quan tài liệu trên thế giới và trong nước liên quan đến chủ đề có thai trên bệnh nhân hội chứng Eisenmenger.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

1. Đặc điểm chung

Nghiên cứu mô tả hồi cứu tất cả các bệnh nhân hội chứng Eisenmenger, có thai được theo dõi tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội, từ tháng 4/2024 đến tháng 3/2025. Chúng tôi ghi nhận 3 trường hợp bệnh nhân ES có thai, tuổi trung bình của các bệnh nhân là 33 tuổi, cả 3 trường hợp đều là thai con so. Lần thăm khám đầu tiên tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội từ khi có thai của ba bệnh nhân ở tuổi thai tương ứng là 10 tuần, 16 tuần và 20 tuần. Trong số 3 bệnh nhân 02 trường hợp có thai theo nguyện vọng bệnh nhân và gia đình, 01 trường hợp có thai ngoài kế hoạch. Cả 03 trường hợp đều được mổ lấy thai trong đó có 02 bệnh nhân mổ lấy thai chủ động khi thai 32 tuần và 35 tuần, 01 bệnh nhân được mổ lấy thai cấp cứu do có tình trạng sốt, dọa đẻ non khi thai 32 tuần. Sản phụ được đặt nội khí quản, gây mê toàn thân trong khi mổ lấy thai. Cả 3 trẻ sinh ra đều được nuôi dưỡng lồng kính, tất cả phát triển bình thường và được xuất viện. Cả 3 sản phụ đều được chỉ định dùng thuốc cắt sữa và sử dụng lại bosentan ngay sau khi mổ lấy thai.

Bảng 1. Đặc điểm các ca bệnh

Chỉ số	Bệnh nhân 1	Bệnh nhân 2	Bệnh nhân 3
Đặc điểm sinh trắc			
Tuổi (năm)	28	32	39
Cân nặng (kg)	48	45	50
Chiều cao (cm)	155	156	157
Trình độ học vấn	12/12	12/12	12/12
Nơi ở	Nông thôn	Nông thôn	Nông thôn
Đặc điểm bệnh lý			

Chỉ số	Bệnh nhân 1	Bệnh nhân 2	Bệnh nhân 3
Bệnh lý tim bẩm sinh	Thông liên thất	Thông liên thất	Thông liên thất
Kích thước lỗ thông (mm)	14x15	13x15	15x21
SpO ₂ (% , thở khí phòng)	85%	91%	88%
Huyết áp (mmHg)	130/80	110/60	110/60
EF (%)	59	69	66
ALĐMP tâm thu (mmHg)	88	85	87
Hb (g/dl)	176	159	154
Hct (%)	53	46	44
NT-proBNP (pg/ml)	62	33	21
Thời gian phát hiện ES (năm)	24	13	15
Theo dõi tim mạch từ tuổi thai (tuần)	10	16	20
Thuốc hạ ALĐMP ngoại trú trong thai kì	Sildenafil	Tadalafil	Sildenafil
Theo dõi thai kì	Có	Có	Có
Hình thức sinh	Đẻ mổ	Đẻ mổ	Đẻ mổ
Sử dụng thuốc trưởng thành phổi	Không	Có	Có
Tuổi thai khi sinh (tuần)	35 tuần	32 tuần	31 tuần 3 ngày
Trọng lượng thai khi sinh (gram)	2000	1600	1800

2. Mô tả chi tiết ca bệnh

Bệnh nhân 1

Bệnh nhân nữ, 28 tuổi phát hiện thông liên thất, TALĐMP từ năm 4 tuổi, được thông tim lúc 10 tuổi, chẩn đoán TALĐMP cố định - ES, không có chỉ định can thiệp, phẫu thuật, điều trị thuốc thường xuyên bằng Bosentan 125 mg/ngày, Sildenafil 25 mg/ngày. Bệnh nhân khám phát hiện có thai tại phòng khám tư từ lúc thai được 5 tuần tuổi. Bệnh nhân tự dừng thuốc Bosentan và Sildenafil và tiếp tục theo dõi thai kì tại phòng khám tư. Bệnh nhân khám kiểm tra lại tim mạch tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội lúc thai 10 tuần tuổi, được tư vấn thai kì nguy cơ cao có chỉ định đình chỉ thai. Tuy nhiên, bệnh nhân và gia đình mong muốn tiếp tục duy trì thai. Bệnh nhân tiếp tục theo dõi thai kì tại địa phương hàng tháng và khám tim mạch mỗi 01

hoặc 03 tháng tại Bệnh viện Đại Học Y Hà Nội, duy trì uống sildenafil. Quá trình theo dõi thai nhi phát triển bình thường. Bệnh nhân nhập viện ở tuần thai 35 trong tình trạng lâm sàng ổn định, cơ năng NYHA II, huyết áp 130/80 mmHg, SpO₂ 85% thở khí trời, các xét nghiệm cho thấy tình trạng cô đặc máu Hb 176 g/dl, Hct 53%, NT proBNP 62 pg/ml. Siêu âm tim có hình ảnh thông liên thất shunt 2 chiều, đường kính 14x15mm, ALĐMP tâm thu 88mmHg, siêu âm thai có hình ảnh 01 thai trong buồng tử cung, phát triển bình thường, cân nặng 1948 gram. Sau khi vào viện, bệnh nhân được duy trì sử dụng sildenafil 100 mg/ngày, chia 2 lần và truyền iloprost liên tục. Bệnh nhân được hội chẩn đa chuyên khoa, không tiêm trưởng thành phổi, và được chỉ định mổ đẻ chủ động sau vào viện 3 ngày. Mổ lấy thai thuận lợi, được 01

trẻ sống, cân nặng 2 kg và tiến hành triệt sản cho mẹ. Trẻ sinh ra, APGAR 8-9 điểm, chuyển theo dõi tại khoa nhi sơ sinh, tình trạng ổn định, xuất viện sau 7 ngày. Ngay sau phẫu thuật, sản phụ được điều trị thuốc hạ ALĐMP phối hợp 3 thuốc: sildenafil, iloprost và bosentan. Sản phụ có viêm phổi sau mổ đẻ, điều trị tại viện 20 ngày, tình trạng mẹ ổn định, xuất viện.

Bệnh nhân 2

Bệnh nhân nữ, 32 tuổi tiền sử phát hiện thông liên thất từ năm 19 tuổi, PARA 0010, sảy thai 1 lần năm 2021, thai 4 tuần. Bệnh nhân khám và theo dõi tim mạch định kì, sử dụng thuốc hạ ALĐMP thường xuyên: tadalafil 10mg x 1 viên, bosentan 125 mg x 1/4 viên/ngày. Bệnh nhân khám phát hiện có thai 12 tuần tại phòng khám tư, tự dùng uống thuốc hạ ALĐMP. Bệnh nhân khám tim mạch tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội khi thai 16 tuần. Khám lâm sàng bệnh nhân tỉnh, không khó thở, không phù, phổi không rale, huyết áp 110/60mmHg, SpO₂ 91%, siêu âm tim có hình ảnh thông liên thất dưới 2 đại động mạch, đường kính 13x15mm, shunt 2 chiều, ALĐMP tâm thu 85mmHg. Xét nghiệm máu có Hb 159 g/dl, Hct 46%, NT-proBNP 33 pg/ml. Siêu âm thai có 01 thai trong buồng tử cung 16 tuần 2 ngày, cân nặng 143 gram, chưa phát hiện bất thường thai. Mặc dù được bác sĩ tim mạch và bác sĩ sản phụ khoa tư vấn thai kì nguy cơ rất cao cho cả mẹ và con, chỉ định đình chỉ thai để đảm bảo an toàn cho mẹ. Bệnh nhân và gia đình nguyện vọng tiếp tục duy trì thai nghén. Bệnh nhân được quản lí theo dõi ngoại trú với bác sĩ tim mạch và bác sĩ sản mỗi 2 tuần, thuốc hạ ALĐMP duy trì tadalafil 10mg x 3 lần/ngày (tăng dần theo tuổi thai), bổ sung vi chất cho thai kì theo chỉ định chuyên khoa sản. Bệnh nhân chẩn đoán đái tháo đường thai kì ở tuần thai 26, kiểm soát đường huyết bằng thay đổi chế độ ăn, được nhập viện, hội chẩn đa chuyên khoa, tiêm thuốc trường thành phổi

Dexamethasone khi thai 27 tuần tiếp tục theo dõi ngoại trú tim mạch, sản hàng tuần. Bệnh nhân nhập viện, mổ lấy thai chủ động ở tuần 32, cân nặng trẻ lúc sinh 1,6kg, trẻ đẻ ra khóc ngay, APGAR 8 điểm. Ngay sau mổ đẻ, mẹ được dùng 3 thuốc hạ áp lực ĐMP: tadalafil, iloprost và bosentan. Trẻ sơ sinh được chăm sóc hồi sức tại khoa nhi. Mẹ ổn định ra viện sau 2 tuần. Trẻ sơ sinh ổn định ra viện ở ngày thứ 21 sau đẻ, cân nặng 1,8kg.

Bệnh nhân 3

Bệnh nhân nữ, 39 tuổi tiền sử PARA 0000, phát hiện thông liên thất - ES khi 25 tuổi. Bệnh nhân không khám tim mạch thường xuyên, thỉnh thoảng tự uống sildenafil 50 mg/ngày. Bệnh nhân có tiền sử ho máu 2 lần, cách 10 năm, và cách 1 năm, số lượng ít, tự cầm. Bệnh nhân không sử dụng biện pháp tránh thai thường xuyên, bệnh nhân phát hiện có thai ở 18 tuần 5 ngày tại phòng khám tư. Bệnh nhân ho ra máu số lượng ít, đi khám và có chỉ định nhập viện tại Bệnh viện Đại Học Y Hà Nội. Khám bệnh nhân tỉnh, không đau ngực, không khó thở, không ho máu, không phù, phổi không rale, SpO₂: 88% thở khí trời, huyết áp: 110/70mmHg, siêu âm tim có hình ảnh thông liên thất, đường kính 15x21mm, xét nghiệm máu Hb: 154 g/dl, Hct 44%, NT-proBNP 21 pg/ml, siêu âm thai có 01 thai khoảng 20 tuần 6 ngày trong buồng tử cung, cân nặng 381g. Bệnh nhân và gia đình được giải thích nguy cơ cao, có thể tử vong cả mẹ, con; có chỉ định đình chỉ thai nghén đảm bảo an toàn mẹ, nguyện vọng của bệnh nhân và gia đình xin được tiếp tục giữ thai tối đa. Hội chẩn đa chuyên khoa thống nhất ca bệnh nguy cơ cao, giải thích gia đình chỉ định đình chỉ thai cứu mẹ nếu sản phụ bị ho máu tái phát, số lượng nhiều, không kiểm soát được với điều trị nội khoa. Tình trạng ho máu vẫn tồn tại với số lượng ít. Bệnh nhân được điều trị: nghỉ tại giường, thở oxy 3 l/phút;

dùng Sildenafil (Viagra) liều 75mg, chia 3 lần, Ilomedin truyền tĩnh mạch 0,5 ng/kg/phút. Sau 1 tuần, bệnh nhân ổn định, hết ho máu, ra viện điều trị ngoại trú mỗi 1 - 2 tuần theo lâm sàng. Bệnh nhân được chẩn đoán đái tháo đường thai kỳ ở tuần thai 25, kiểm soát bằng chỉnh chế độ ăn theo hướng dẫn bác sĩ nội tiết và dinh dưỡng. Bệnh nhân nhập viện ở tuần thai 30, tiêm thuốc trưởng thành phổi, kiểm soát đường máu bằng insulin và theo dõi thai tại viện. Bệnh nhân được dự kiến mổ đẻ chủ động khi thai đạt 32 tuần và cân nặng thai đảm bảo khả năng hồi sức sơ sinh. Bệnh nhân có tình trạng sốt 39 độ, viêm phổi khi thai được 31 tuần 3 ngày. Khám sản khoa có tình trạng dọa đẻ non, được chỉ định mổ lấy thai cấp cứu. Mổ đẻ được 1 con 1800g, khóc ngay, APGAR 9 điểm. Trẻ được hồi sức và theo dõi sơ sinh, ổn định, ra viện sau 17 ngày. Tình trạng sản phụ sau sinh ổn định, được ra viện sau 9 ngày theo dõi.

III. BÀN LUẬN

Hội chứng ES là tình trạng tăng áp lực động mạch phổi cố định với luồng thông hai chiều hoặc đảo chiều phải trái ở bệnh nhân tim bẩm sinh luồng thông trái phải không được chẩn đoán và phát hiện sớm. Mang thai ở bệnh nhân hội chứng ES có nguy cơ tử vong mẹ và thai nhi rất cao chủ yếu liên quan tới suy tim phải cấp, cơn TALĐMP kịch phát và đẻ non. Vì vậy, khuyến cáo hiện tại với bệnh nhân mắc hội chứng ES là không mang thai, nếu phát hiện có thai thì nên đình chỉ thai càng sớm càng tốt.⁶ Trong nghiên cứu của chúng tôi, cả 3 bệnh nhân đều được bác sĩ tim mạch và bác sĩ sản khoa giải thích nhiều lần thai nghén nguy cơ rất cao và chỉ định đình chỉ thai nghén. Tuy nhiên, cả 3 trường hợp đều mong muốn quyết tâm được tiếp tục theo dõi và duy trì thai nghén. Trong quá trình mang thai, bệnh nhân số 1 và số 2 tình trạng lâm sàng tương đối ổn định, không có các diễn biến đặc biệt trong quá trình mang

thai cũng như phát triển thai kỳ.

Bệnh nhân số 3 lúc phát hiện có thai, mẹ 39 tuổi, quá trình điều trị tăng áp lực ĐMP của mẹ trước đó gián đoạn, không đầy đủ. Do vậy, quá trình diễn biến thai kỳ phức tạp hơn hai ca đầu, có triệu chứng ho máu tái phát 2 lần, số lượng ít. Bệnh nhân đã được hội chẩn toàn viện và giải thích gia đình nguy cơ rất cao, thậm chí tử vong mẹ, gia đình và bệnh nhân vẫn mong muốn được giữ thai. Do đặc trưng ở các đối tượng phụ nữ có thai việc xử trí ho máu gặp nhiều khó khăn, bệnh nhân có ES do thông liên thất, nguy cơ giãn các động mạch phổi, động mạch phế quản, vỡ mạch máu thông thường nên cần được đánh giá động mạch phế quản để cân nhắc nút mạch, tuy nhiên trong trường hợp này bệnh nhân có thai, bệnh nhân từ chối các thăm dò có sử dụng tia X như chụp X-quang, cắt lớp vi tính do vậy việc xử trí gặp nhiều thách thức. Trong trường hợp này chúng tôi đã tiến hành cho thở oxy, sử dụng Sildenafil 50mg (Lovegra) và bắt đầu Ilomedine đường truyền tĩnh mạch 0,25 ng/kg/phút nội trú. Tuy nhiên, 2 ngày sau bệnh nhân có ho máu lần hai. Điều này đặt ra thách thức cho nhóm điều trị khi gia đình vẫn quyết tâm giữ thai, chúng tôi tiếp tục tăng liều Sildenafil lên 75 mg/ngày và sử dụng Viagra thay cho Lovegra, tăng liều Ilomedine lên 0,5 ng/kg/phút. Bệnh nhân tiếp tục được theo dõi 1 tuần sau đó không còn triệu chứng ho máu, được giảm dần và cắt Ilomedine truyền tĩnh mạch, ra viện theo dõi ngoại trú, duy trì uống Viagra 25mg x 3 lần/ngày. Bệnh nhân được theo dõi ngoại trú tình trạng ổn định, nhập viện tuần thứ 30 để theo dõi, tiêm trưởng thành phổi và chuẩn bị mổ lấy thai. Thách thức đặt ra cho nhóm điều trị do bệnh nhân phát hiện có thai muộn, khi đã 18 tuần tuổi do vậy ước lượng tuổi thai theo siêu âm không chính xác, siêu âm thai có hình ảnh thai nặng khoảng 1500 gram, do vậy nhóm điều trị vẫn quyết định tiếp tục

theo dõi thai kỳ nội viện, sẵn sàng mổ lấy thai khi có diễn biến bất thường. Sau 2 tuần theo dõi thai trong viện, ước tính tuổi thai khoảng 32 tuần, bệnh nhân có tình trạng đau họng, ho, sốt cao 39°C. Ngay khi tình trạng nhiễm trùng diễn biến, hội chẩn sản khoa cấp đánh giá diễn biến sản khoa thấy có tình trạng dọa đẻ non: cơn co tử cung, tần số tim thai tăng. Quyết định mổ lấy thai cấp cứu được bác sĩ sản quyết định và tiến hành ngay trong đêm. Quá trình diễn biến bệnh nhân số 3 cho thấy bên cạnh việc theo dõi sát bệnh nhân việc phối hợp thông tin liên tục giữa các chuyên khoa nhằm đưa ra quyết định điều trị kịp thời là rất quan trọng, giúp đảm bảo an toàn tối đa cho thai phụ. Với khả năng chăm sóc sơ sinh tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội, chúng tôi bước đầu rút ra tuổi thai 32 tuần và cân nặng thai nhi ước tính khoảng 1500 gram là ngưỡng chấp nhận được đối với mẹ và trẻ sơ sinh của các trường hợp tăng áp lực động mạch phổi có thai, trong trường hợp việc đình chỉ thai từ tuổi thai nhỏ không đạt được sự đồng thuận của người bệnh theo khuyến cáo hiện tại trên Thế giới đối với căn bệnh này.

Trong nghiên cứu của chúng tôi cả 3 sản phụ đều sinh con, cả mẹ và con khỏe mạnh tuy nhiên theo nhiều nghiên cứu khác tỷ lệ tử vong cho cả mẹ và con rất cao. Theo một phân tích gộp của Gleicher và cộng sự vào năm 1979 phân tích từ 44 bệnh nhân với 70 lần mang thai cho thấy tỷ lệ tử vong cho mẹ là khoảng 52%. Tỷ lệ tử vong mẹ tính trên thai kỳ là 30,3%, tỷ lệ tử vong thai là 28,3%.⁴ Các nghiên cứu tiếp gần đây cho thấy tỷ lệ tử vong có cải thiện, tuy nhiên vẫn còn rất cao. Nghiên cứu của Avila và cộng sự năm 1995 trên 13 sản phụ thu được kết quả tỷ lệ tử vong ở mẹ là 23%, tỷ lệ sống của thai nhi là 53%.⁹ Nghiên cứu của Duan và cộng sự từ năm 2010 - 2014 trên 11 bệnh nhân ES có thai cho thấy tỷ lệ tử vong ở mẹ là 36%, tỷ lệ tử vong ở thai nhi là 45% trong đó có 27% tử vong

trước khi chuyển dạ, 25% tử vong chu sinh.¹⁰ Một nghiên cứu khác của Katsurahagi và cộng sự trên 15 sản phụ có hội chứng ES trong đó có 10 sản phụ lựa chọn đình chỉ thai nghén, 5 sản phụ còn lại có 4 sản phụ mắc ES do thông liên thất, sản phụ còn lại là hậu quả của còn ống động mạch. Cả 5 trường hợp này sau đó đều được mổ lấy thai và cả mẹ và trẻ đều sống, ra viện.¹¹ Nghiên cứu của Yang và cộng sự từ 2010 - 2019 trên 42 phụ nữ mắc hội chứng Eisenmenger có thai cho thấy có 11 sản phụ tử vong chiếm tỉ lệ 26,2%.¹²

Tuy nhiên, do các yếu tố bản thân, gia đình và xã hội, nhiều trường hợp mẹ hội chứng ES, mặc dù đã được tư vấn nguy cơ, vẫn mong muốn mang thai chấp nhận mọi nguy cơ có thể xảy ra kể cả tử vong mẹ. Trong những tình huống này, vai trò của nhân viên y tế trong chăm sóc và quản lý thai kỳ cho thai phụ là vô cùng quan trọng đảm bảo an toàn cho thai phụ và em bé. Bệnh nhân hội chứng ES mang thai đòi hỏi sự chăm sóc phối hợp nhóm chặt chẽ đa chuyên khoa: giữa bác sĩ tim mạch, bác sĩ sản khoa chuyên thai kỳ nguy cơ cao, bác sĩ chuyên khoa nhi sơ sinh, bác sĩ gây mê hồi sức. Nếu sản phụ xuất hiện thêm các vấn đề liên quan đến chuyển hóa trong thai kỳ thì bác sĩ chuyên khoa nội tiết và dinh dưỡng sẽ được mời thêm vào nhóm chăm sóc toàn diện cho sản phụ.

Những thay đổi sinh lý của hệ tuần hoàn trong giai đoạn có thai làm ảnh hưởng tới hội chứng ES. Bệnh nhân ES với đặc điểm tăng ALĐMP cố định do thay đổi tại chỗ cấu trúc thành tiểu động mạch phổi trở nên dày hơn, lòng mạch co nhỏ, tăng sức cản mạch phổi. Vì vậy cơ chế bù trừ với tình trạng tăng cung lượng tuần hoàn hệ thống không hiệu quả dẫn tới làm tăng gánh nặng cho tim phải dẫn tới hậu quả suy tim phải, đồng thời làm tăng mức độ luồng thông phải trái, bệnh nhân sẽ tím nhiều hơn trên lâm sàng. Vì vậy, trong quá trình mang thai ở bệnh

nhân có ES, cần lưu ý: tránh tình trạng gắng sức và mất nước, thở oxy ngắt quãng tại nhà đảm bảo duy trì SpO_2 đạt tối thiểu 90% trở lên đảm bảo sự phát triển, hoàn thiện các cơ quan của thai nhi; tiếp tục duy trì các thuốc hạ áp lực động mạch phổi không có chống chỉ định đối với thai kì. Nhiều nghiên cứu đã chứng minh rằng độ bão hòa oxy máu thấp liên quan đến tăng tỉ lệ tử vong mẹ khi mang thai.^{4,12} Nghiên cứu của Yang và cộng sự theo dõi 28 trẻ sau sinh ở mẹ bị ES, có 01 trẻ chậm phát triển, 2 trẻ mắc bệnh tim bẩm sinh thông liên nhĩ.¹² Trong nghiên cứu của chúng tôi có 01 bệnh nhân vẫn đảm bảo SpO_2 trên 90% trong thai kì, trong số 2 bệnh nhân còn lại có sản phụ số 1 có SpO_2 luôn dao động từ 83 - 86%, bệnh nhân không được hỗ trợ oxy tại nhà, mẹ không triệu chứng, phát triển bào thai bình thường đến lúc sinh. Trong khi đó, bệnh nhân số 3 có SpO_2 dao động khoảng 88 - 89%, có ho máu, được chỉ định thở oxy tại nhà duy trì SpO_2 từ 91 - 93%.

Thuốc hạ áp lực ĐMP cần được duy trì trong quá trình mang thai đảm bảo ổn định của tình trạng tăng áp lực ĐMP. Thuốc nhóm đối kháng thụ thể endothelin chống chỉ định sử dụng trong thai kì do có khả năng gây bất thường bào thai.^{13,14} Do đó, cần ngừng sử dụng thuốc đối kháng thụ thể endothelin ngay khi phát hiện có thai tại bất cứ tuần thai nào. Thuốc nhóm đối ức chế phosphodiesterase 5 không có chống chỉ định đối với thai kì nên tiếp tục được duy trì và tăng dần liều theo đáp ứng của thai phụ. Thuốc nhóm giống prostacycline tại Việt Nam chỉ có dạng truyền tĩnh mạch liên tục là iloprost nên không thích hợp để sử dụng ngoại trú. Khi thai phụ ở các tuần thai lớn của quý 3 hoặc khi có triệu chứng trên lâm sàng có thể cân nhắc nhập viện để được dùng phối hợp iloprost truyền tĩnh mạch liên tục. Hầu hết, các tác giả đều đồng ý việc sử dụng các thuốc giãn mạch như prostacyclin analogs và sildenafil. Tuy nhiên,

các bằng chứng về hiệu quả cho đến hiện tại vẫn chưa được chứng minh rõ ràng.^{4,5,15,16} Một số báo cáo ca, chàm ca trên thế giới mô tả việc sử dụng treprostnil dạng uống ngoại trú hoặc khí dung iloprost tại nhà như một liệu pháp điều trị phối hợp.¹² Tuy nhiên, ở Việt Nam không có hai dạng chế phẩm này nên sản phụ chỉ có một lựa chọn thuốc uống duy nhất khi điều trị ngoại trú là nhóm ức chế PDE5 với hai dược chất là sildenafil hoặc tadalafil. Trong ba bệnh nhân của chúng tôi, 2 bệnh nhân được sử dụng sildenafil và 1 bệnh nhân sử dụng tadalafil đến khi sinh, đồng thời cả ba bệnh nhân được truyền Ilomedin khi nhập viện nội trú để chuẩn bị sinh con. Cả 03 bệnh nhân đều không có triệu chứng suy tim trong quá trình theo dõi.

Thời điểm kết thúc thai kì cũng là một vấn đề chưa có khuyến cáo cụ thể. Thai kì trên nền ES là một thai kì nguy cơ rất cao, cần phối hợp đa chuyên khoa để theo dõi sát cho sản phụ, sẵn sàng các tình huống xử trí khi có các diễn biến triệu chứng bất thường của người mẹ với mục tiêu cứu mẹ hàng đầu. Vì vậy, cả ba bệnh nhân của chúng tôi đều được hẹn thăm khám sản khoa và tim mạch rất sát sao, với trường hợp thứ ba vì có triệu chứng ho máu và mẹ lớn tuổi nên được hẹn khám hàng tuần. Với hai trường hợp đầu, do mẹ không có triệu chứng nên chúng tôi để ngưỡng thăm khám là hàng tháng với tuổi thai trước 30 tuần. Theo y văn thế giới, các ca có thai mẹ bị ES đã được báo cáo, đa số được sinh chủ động từ giai đoạn 30 - 33 tuần.^{10,11} Với tuổi thai khi sinh tầm 32 tuần đảm bảo thai nhi cũng phát triển tương đối tốt để có thể chăm sóc ngoài tử cung và các ảnh hưởng huyết động do tuổi thai lớn trên mẹ cũng chưa quá nhiều, giảm nguy cơ xảy ra suy thất phải hoặc cơn tăng áp ĐMP kịch phát ở mẹ. Trong nghiên cứu của Duan và cộng sự, tất cả trường hợp tử vong ở mẹ đều nhập viện sau tuần 32 của thai kì. Trong nghiên cứu của

Katsurahagi và cộng sự cả 5 trường hợp mổ lấy thai đều ở thời điểm tuần thai 29-31, lí do chỉ định mổ do tình trạng suy tim tiến triển.¹¹ Trong ba trường hợp sản phụ của chúng tôi, có 01 sản phụ nhập viện ở tuần thứ 35 và được mổ lấy thai ngay, 02 sản phụ còn lại đều cho nhập viện sớm để tiêm chất trưởng thành phổi cho thai nhi để lên kế hoạch mổ đẻ sớm.

Phương thức sinh ở bệnh nhân mắc ES vẫn còn tranh cãi. Các báo cáo trước đây chỉ ra sinh qua đường âm đạo an toàn hơn do hạn chế được nguy cơ mất máu, nhiễm trùng, huyết khối, cũng như nguy cơ hạ huyết áp trong khi gây mê toàn thân. Tuy nhiên, với sự tiến bộ của y học trong lĩnh vực gây mê hồi sức, các báo cáo gần đây đa phần các ca đều được mổ lấy thai do chuyển dạ sớm, tình trạng suy tim tiến triển hoặc phòng tránh nguy cơ của việc kéo dài thai kì.^{3,8,10,11} Khuyến cáo 2018 của Hội Tim mạch châu Âu, đề xuất phương pháp mổ đẻ C-section cho các trường hợp TALĐMP nặng bao gồm cả hội chứng ES.^{6,17} Ba bệnh nhân nghiên cứu của chúng tôi, đều được mổ đẻ chủ động phương pháp C-section, trong đó 2 trường hợp đầu là mổ có kế hoạch và trường hợp thứ ba là mổ cấp cứu do sản phụ có dấu hiệu dọa đẻ non liên quan đến tình trạng nhiễm trùng toàn thân của mẹ. Sau mổ đẻ, bệnh nhân số 1 có viêm phổi cần điều trị kháng sinh tĩnh mạch, không có bệnh nhân nào có tình trạng tụt áp, suy tim cấp hay cơn tăng áp lực ĐMP kịch phát. Nghiên cứu của Yang và cộng sự trên 42 bệnh nhân có 40 bệnh nhân được mổ lấy thai, và 2 bệnh nhân sinh con qua đường âm đạo, trong số đó 11 sản phụ tử vong có 10 sản phụ ở nhóm mổ đẻ ở tuổi thai dao động từ 30 - 36, tuy nhiên điều này được giải thích là do các sản phụ chuyển nặng do suy tim, do cơn tăng áp phổi dẫn đến việc phải mổ đẻ, các báo cáo tử vong của các bà mẹ không liên quan đến nhiễm trùng, mất máu hay biến chứng khác của phẫu

thuật.¹²

Vấn đề hồi sức mẹ sau khi mổ lấy thai được áp dụng để phòng các biến chứng liên quan đến tụt huyết áp, suy tim cấp do mất máu, giảm áp lực đột ngột ổ bụng, phân bố lại dịch trong hệ tuần hoàn; biến chứng cơn tăng áp ĐMP kịch phát. Bệnh nhân được truyền dịch, cầm máu vết mổ tốt, dùng thuốc co hồi tử cung oxytocin truyền tĩnh mạch. Đặc biệt các thuốc hạ áp lực ĐMP được duy trì trước mổ đẻ và bổ sung nhóm đối kháng thụ thể endothelin, là nhóm có chống chỉ định khi còn mang thai. Với nguy cơ xảy ra diễn biến nặng bất thường trong 4 - 6 tuần sau sinh con, tất cả các bệnh nhân của chúng tôi đều được lưu tại viện ít nhất 1 tuần dùng phối hợp 3 loại thuốc hạ áp lực ĐMP, sau đó giảm dần truyền iloprost và ra viện khi lâm sàng bệnh nhân ổn định với liệu pháp phối hợp 2 thuốc uống điều trị hạ áp lực ĐMP.^{4,9} Sau ra viện bệnh nhân cũng được hẹn khám lại sớm sau 1 tuần và các lần khám theo dõi sát trong vòng 6 tuần sau sinh.

Một vấn đề cần bàn bạc là việc có hay không sử dụng thuốc chống đông, thời điểm dùng ở thai phụ bị ES. Tác giả Divya và cộng sự nghiên cứu trên 3 bệnh nhân chỉ sử dụng chống đông để dự phòng huyết khối sau chuyển dạ, cả 3 sản phụ đều khỏe mạnh, tuy nhiên 1 trẻ tử vong lúc chuyển dạ.⁵ Gleicher và cộng sự đề xuất việc sử dụng chống đông từ tuần thứ 20 của thai kì, trong khi đó Avila và cộng sự đề xuất sử dụng chống đông ngay trong thai kì và kéo dài đến hết giai đoạn hậu sản.^{4,9} Theo Avila và cộng sự, tình trạng tăng đông ở bệnh nhân có thai mắc ES không chỉ là do tăng nồng độ cầu mà còn do giảm nồng độ antithrombin III, protein C và protein S, cũng như tăng nồng độ fibrinogen, prothrombin, các yếu tố VII, VIII, X, antithrombin II và III.¹⁸ Tuy nhiên với việc sử dụng chống đông trong thai kì cũng làm tăng nguy cơ chảy máu trong và sau chuyển dạ.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, cả 03 bệnh nhân đều không sử dụng chống đông trong giai đoạn mang thai. Sau mổ đẻ, các bệnh nhân được sử dụng chống đông dự phòng thuyên tắc phổi theo quy trình áp dụng tại bệnh viện cho các trường hợp phẫu thuật tiểu khung. Các bệnh nhân theo dõi trong viện và khám lại đều không có biến chứng chảy máu hay huyết khối. Trong nghiên cứu của Duan và cộng sự, sản phụ cũng không sử dụng thuốc chống đông dự phòng huyết khối.¹⁰

Loại dị tật tim bẩm sinh và tuổi của mẹ khi mang thai là yếu tố mà chúng tôi muốn bàn luận. Trong một nghiên cứu đơn trung tâm về tiên lượng ở sản phụ mắc ES trên 42 sản phụ có 12% mắc thông liên nhĩ, 67 % mắc thông liên thất, 17% mắc còn ống động mạch, còn lại là dị tật khác.¹² Một nghiên cứu khác ở Thổ Nhĩ Kỳ trên 8 sản phụ bị ES trong đó có 5 bệnh nhân bị thông liên thất, 2 bệnh nhân bị ống động mạch và 1 bệnh nhân bị thông liên nhĩ.¹⁹ Như vậy, sản phụ bị ES với bệnh tim bẩm sinh nguyên phát là thông liên thất chiếm tỉ lệ cao nhất qua một số báo cáo (~2/3). Trong báo cáo nghiên cứu của chúng tôi có 3 ca và cả ba sản phụ đều bị thông liên thất. Các bệnh nhân thông liên thất có ES ở độ tuổi 25 - 35 hầu như có rất ít triệu chứng trên lâm sàng. Trong 3 bệnh nhân của chúng tôi thì bệnh nhân đầu tiên có độ tuổi trẻ nhất (28 tuổi) nên đáp ứng lâm sàng khá tốt và có thể duy trì thai đến 35 tuần thai và hầu như không có triệu chứng lâm sàng gì. Bệnh nhân số 3 là bệnh nhân lớn tuổi nhất (39 tuổi) nên dung nạp lâm sàng kém nhất, đồng thời lại được bắt đầu quản lí tim - sản ở tuổi thai tương đối lớn (20 tuần) và có biến cố (ho máu) nên các mốc theo dõi của bệnh nhân dài hơn so với hai bệnh nhân trước, hầu như hàng tuần và thời gian nằm viện cũng dài hơn, chủ động nhập viện để duy trì thai kì cho cân nặng của em bé đảm bảo nuôi được bên ngoài.

IV. KẾT LUẬN

Thai kì ở bệnh nhân có hội chứng Eisenmenger là nhóm thai kì nguy cơ rất cao. Khuyến cáo hiện tại trên thế giới vẫn là chống chỉ định có thai và đình chỉ thai ở bất kì tuổi thai ngay khi phát hiện tình trạng có thai. Trong trường hợp tiếp tục duy trì thai kì theo ý nguyện của sản phụ và gia đình, sự phối hợp đa chuyên khoa tim mạch, sản, sơ sinh và gây mê hồi sức, tại một cơ sở y tế chuyên là điều kiện tiên quyết đảm bảo thành công cao nhất của thai kì. Điểm hạn chế của bài báo là số lượng ca báo cáo ít, liên quan đến đặc điểm hiếm và nặng của bệnh lí này, cả ba ca đều có chung bệnh lý gây ra ES là thông liên thất, có 01 bệnh nhân trong nghiên cứu có diễn biến nhiễm trùng cấp tính cần xử trí cấp cứu, còn lại, chúng tôi cố gắng xử trí các ca theo cùng một trình tự với hi vọng có thể xây dựng một quy trình nội viện tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội cho các ca tương tự về sau, bao gồm: lịch khám định kì tim - sản cho thai phụ, sử dụng thuốc hạ áp lực ĐMP có chỉ định đối với thai kì trong đó nhấn mạnh điều chỉnh liều, loại thuốc phù hợp với tình trạng bệnh nhân, nghỉ ngơi, thở oxy ngắt quãng đảm bảo bão hòa oxy mẹ tối ưu nên đạt trên 90%, tiêm trướng thành phổi, và mổ đẻ chủ động ở tuần thai khoảng 32 tuần, tiếp tục hồi sức, sử dụng chống đông dự phòng trong tuần đầu và theo dõi sát tình trạng mẹ trong 4 - 6 tuần sau sinh, kết hợp với các điều trị cơ bản theo chuyên khoa Sản và Sơ sinh chăm sóc mẹ và em bé, đảm bảo thành công cho từng ca bệnh.

Lời cảm ơn

Các bệnh nhân trong báo cáo đã nhận được ý kiến hội chẩn của Lãnh đạo Bệnh viện, sự chăm sóc tích cực, đa chuyên khoa của các bác sĩ tại Khoa Sản phụ khoa, Khoa Nhi, Trung tâm Gây mê hồi sức và Quản lí đau, Khoa Nội tiết và Khoa Dinh dưỡng tiết chế, Bệnh viện Đại

học Y Hà Nội.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Eisenmenger V. Die angeborenen defekte der kammerscheidewand des herzens. *Z klin Med.* 1897;32:1-28.
2. Wood P. The Eisenmenger Syndrome. *l.* 1958;2(5098):701-709. doi:10.1136/bmj.2.5098.701
3. Yuan S-M. Eisenmenger syndrome in pregnancy. *Brazilian journal of cardiovascular surgery.* 2016;31:325-329.
4. Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, et al. Eisenmenger's syndrome and pregnancy. *Obstetrical & gynecological survey.* 1979;34(10):721-741.
5. Pandey D, Suri J, Bharti R, et al. Pregnancy Outcome in Eisenmenger Syndrome at an Indian Tertiary Center. *Journal of South Asian Federation of Obstetrics and Gynaecology.* 2024;16(2):68-73.
6. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the task force for the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *European heart journal.* 2018;39(34):3165-3241.
7. Pieper PG, Lameijer H, Hoendermis ES. Pregnancy and pulmonary hypertension. *Best practice & research Clinical obstetrics & gynaecology.* 2014;28(4):579-591.
8. Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, et al. Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease: a scientific statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation.* 2017;135(8):e50-e87.
9. Avila W, Grinberg M, Snitcowsky R, et al. Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome. *European heart journal.* 1995;16(4):460-464.
10. Duan R, Xu X, Wang X, et al. Pregnancy outcome in women with Eisenmenger's syndrome: a case series from west China. *BMC pregnancy and childbirth.* 2016;16:1-8.
11. Katsurahgi S, Kamiya C, Yamanaka K, et al. Maternal and fetal outcomes in pregnancy complicated with Eisenmenger syndrome. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology.* 2019;58(2):183-187.
12. Liu Y, Li Y, Zhang J, et al. Pregnancy outcomes of women with Eisenmenger syndrome: a single-center study. *International Journal of Cardiology.* 2023;374:35-41.
13. Običan SG, Cleary KL. Pulmonary arterial hypertension in pregnancy. Elsevier; 2014:289-294.
14. Hsu C-H, Gomberg-Maitland M, Glassner C, et al. The management of pregnancy and pregnancy-related medical conditions in pulmonary arterial hypertension patients. *International Journal of Clinical Practice.* 2011;65(s172):6-14. doi:https://doi.org/10.1111/j.1742-1241.2011.02711.x
15. Rao S, Ginns JN. Adult congenital heart disease and pregnancy. Elsevier; 2014:260-272.
16. Nguyễn Thị Minh Lý, Nguyễn Lâm Hiếu, Nguyễn Lâm Việt. Đánh giá một số đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng có liên quan đến tiên lượng ở nhóm bệnh nhân tăng áp lực động mạch phổi nặng. *Tạp chí Tim mạch học Việt Nam.* 2018;84+85:231-139.
17. Slaibi A, Ibraheem B, Mohanna F. Challenging management of a pregnancy complicated by Eisenmenger syndrome; A case report. *Annals of Medicine and Surgery.* 2021;69
18. Todd M, Thompson Jr J, Bowie E, et al. Changes in blood coagulation during pregnancy. 1965:370-383.

19. Yilmaz D, Taçoy G. Evaluation of Prognostic Criterion? *Turk Kardiyoloji Dernegi Arsivi-Archives Of The Turkish Society Of Cardiology*. 2024;52(7). Outcomes of Pregnancy in Women with Eisenmenger Syndrome: Is There Any

Summary

PREGNANCY OUTCOMES IN PATIENTS WITH EISENMENGER SYNDROME: A CASE SERIES REPORT AND LITERATURE REVIEW

This case series study presents three patients with Eisenmenger syndrome (ES) who were managed during pregnancy at Hanoi Medical University Hospital from April 2024 to March 2025. The study evaluates maternal-fetal outcomes and reviews treatment strategies for pregnant patients with ES. All three cases involved women with ES secondary to ventricular septal defects, with a mean age of 33 years old. The management of these pregnancies utilized a multidisciplinary approach, collaborating among cardiology, obstetrics, neonatology, and anesthesiology teams. Key interventions included pulmonary-targeted therapies such as sildenafil, tadalafil, and iloprost, along with close monitoring and planned cesarean deliveries at 32 - 35 weeks' gestation. All three mothers survived, although one experienced postpartum pneumonia. The newborns all achieved Apgar scores ranging from 8 to 9. This study highlights the importance of multidisciplinary care and proactive delivery planning as vital factors in achieving successful outcomes.

Keywords: Eisenmenger syndrome (ES), pulmonary arterial hypertension, pregnancy complication.