

为抗凝的要求较低,ECMO 对患者影响较小,心肺支持功能相当。根据插管方式不同分为静脉-静脉 ECMO,静脉-动脉 ECMO 等模式,前者主要是用于呼吸支持,后者可以用于心脏支持也可用于呼吸支持。

ECMO 主要应用于:(1)急性心肌炎:爆发性心肌炎患者常常表现起病急骤,病情发展迅速,如果出现严重的心功能不全且药物治疗无效情况下,采用 ECMO 支持治疗已经是这类患者的首选。(2)急性呼吸窘迫综合征(ARDS):全球第一例 ECMO 就是应用于幼儿 ARDS,此后陆续有成人 ARDS 应用 ECMO 支持的报道,需要 ECMO 支持的呼吸功能衰竭从病因分类包括多因素导致的 ARDS、广泛性肺炎和气管反应性疾病。(3)器官移植前后心肺功能的替代支持:心脏移植患者通常会由于受体肺动脉高压而使供体心脏右心无法承受过度增高的肺动脉压,这种情况通常需要 3~7 d 的供心辅助,这种情况 ECMO 成为供心辅助的首选。(4)心脏手术后的辅助:ECMO 作为心脏术后循环呼吸支持已经成为许多大的心脏中心必不可少的辅助方式,其应用已经成为仅次于新生儿先天性呼吸功能不全 ECMO 支持的临床适应证。(5)终末期生命支持:特殊情况下的生命支持,以期达到患者隐私或为脑死亡患者所提供的供体器官进行有效保护,ECMO 也正在受到急救医学和器官保护组织的信赖,通过 ECMO 有效地维持供体其他脏器^[3]。随着 ECMO 技术

的发展,适应证亦逐步拓展,近年来国内有极少病例报道用于气管手术的辅助。适应证选择的关键是心脏和(或)肺脏在发生功能不全的情况下存在功能恢复的可能性。

应用 ECMO 技术辅助气管肿瘤手术,可极大减轻气道管理的难度,大大降低麻醉管理的难度。尽管 ECMO 是一种非常有效的提供氧合的方法,对一些复杂的气管肿瘤患者可省去气管插管,但是如长时间运行 ECMO,抗凝管理不善,也会有出血、循环不稳定、栓塞、股动静脉转流上半身紫绀等并发症,麻醉中应密切关注。本例患者由于 ECMO 运行时间较短,抗凝管理恰当,未出现出血、栓塞等并发症。

气管肿瘤手术麻醉时气道管理是临床麻醉的重点及难点,在极度困难时,ECMO 技术也是个很好的选择。

参 考 文 献

- [1] 庞磊,王嵘,麻海春,等.气管内巨大肿瘤切除术困难气道管理 1 例.中华麻醉学杂志,2013,33(3):384.
- [2] 王彪,曾富春,谢升龙,等.体外膜肺氧合辅助下手术治疗气管巨大腺样囊性癌 1 例.中国肿瘤临床,2016,43(21):971-972.
- [3] 龙村.ECMO-体外膜肺氧合.北京:人民卫生出版社,2010:160-166.

(收稿日期:2017-11-22)

· 病例报道 ·

强直性肌营养不良患者麻醉一例

利雪阳 马丹旭 蒋嘉 陈玢 王云 吴安石

患者,女,44 岁,170 cm,85 kg,因“卵巢肿物”拟行“腹腔镜卵巢肿物剥除术”。17 年前因上肢肌肉无力,于外院行肌电图、肌肉活检、遗传学检查,诊断“强直性肌营养不良 1 型”,肌无力和肌强直症状逐渐加重。1 年前出现步态异常,易跌倒,偶有饮水呛咳和吞咽困难,无呼吸困难及构音障碍。既往史:20 年前因甲状腺结节行左侧甲状腺切除术,1 个月前复查发现甲状腺右叶增大伴多发囊实性结节,甲状腺功能正常。家族史:姐姐患有强直性肌营养不良。查体:跨越步态,四肢肌张力正常,近端肌力 4 级,远端肌力 3 级,腱反射(+),病理征(-)。术前检查:心电图示:“I、aVL 导联 T 波低平,胸导 R 波递增不良”;心脏彩超:“未见明显异常,射血分数 69%”;肺功能:“限制性通气功能障碍, FVC_{实测值/预计值} 58%”。

DOI:10.12089/jca.2018.04.029

作者单位:100020 首都医科大学附属北京朝阳医院麻醉科(利雪阳、马丹旭、蒋嘉、王云、吴安石);首都医科大学附属北京胸科医院麻醉科(陈玢)

通信作者:吴安石,Email:wuanshi88@163.com

入室后监测 BP 135/87 mm Hg, HR 82 次/分, SpO₂ 90%。患者嗜睡,自主入睡时 SpO₂ 85%,ECG 示频发室性早搏。桡动脉穿刺监测动脉压(ABP)151/78 mm Hg,肌松监测 TOF 值 100%,BIS 监测麻醉深度。面罩吸氧至 SpO₂ 100%,麻醉诱导静脉注射咪达唑仑 2 mg、舒芬太尼 20 μg、丙泊酚 150 mg 后 TOF 值下降至 80%,给予顺式阿曲库铵 5 mg,TOF 值迅速下降至 0,气管内插管行容量控制机械通气,潮气量 500 ml,气道峰压 21 cm H₂O,此时 ABP 120/65 mm Hg,HR 60 次/分,SpO₂ 100%。术中丙泊酚 40~80 μg·kg⁻¹·min⁻¹和瑞芬太尼 0.08~0.16 μg·kg⁻¹·min⁻¹维持麻醉,术中循环稳定,ABP 120~150/70~80 mm Hg,HR 50~75 次/分,偶发室性早搏,BIS 40~60。术中未使用单极电刀,充气加温装置维持体温。给予肌松药 80 min 后 TOF 值 50%,120 min 后术毕,TOF 值 90%。术毕 3 min 患者呼之睁眼,自主呼吸恢复,抬头>5 s,未予新斯的明拮抗,拔除气管导管。吸入空气状态下观察 3 min,SpO₂ 95%。送至外科重症监护病房观察 24 h 转普通病房。

讨论 强直性肌营养不良又称为萎缩性肌强直(dystro-

phia myotonia, DM), 是一组以肌强直、肌无力和肌萎缩为特点的多系统受累的常染色体显性遗传病。除骨骼肌受累外, 还可累及心血管系统、呼吸系统、中枢神经系统、消化系统等, 给麻醉管理带来巨大挑战^[1]。

根据临床表现和致病基因的不同分为 DM 1 型(DM1) 和 DM 2 型(DM2)。DM1 也称 Steinert 病, 是由 19 号染色体长臂(19q13.3)上的萎缩性肌强直蛋白肌酶(DMPK)三核苷酸(CTG)序列异常重复扩增所致。肌电图的表现可作为诊断依据, 表现为肌肉动作电位反复而出现释放延长^[2]。DM2 也称为近端肌强直性肌病(proximal myotonic myopathy, PROMM), 比 DM1 更少见, 通常症状和体征较轻, 麻醉并发症相对 DM1 低。本文主要讨论 DM1 型。

术前评估的要点在于发现患者骨骼肌病变以外的临床高危因素。(1)DM1 患者中, 心肌细胞纤维化和脂肪浸润可影响浦肯野系统以及窦房结和房室结, 可表现为房颤、传导阻滞等多种类型的心律失常, 严重者可发生完全性心脏传导阻滞导致猝死。(2)由于患者平滑肌受累导致呼吸肌无力以及对麻醉药物的敏感性增加, 术后出现通气功能障碍的风险大大增加。(3)DM1 患者常合并吞咽困难、胃排空延迟和假性肠梗阻, 当导致胃动力减弱的平滑肌萎缩与咳嗽反射减弱并存时, 可导致误吸。(4)中枢神经系统受累可出现嗜睡、淡漠、痴呆和中枢性呼吸睡眠暂停。呼吸睡眠暂停也是导致患者术后通气功能障碍的原因之一。在进行术前访视时, 发现该例患者除了骨骼肌受累外, 还存在频发室性早搏、白天嗜睡、呼吸睡眠暂停、限制性通气功能障碍以及吞咽功能受累。

DM1 患者对巴比妥类、阿片类、苯二氮 类及丙泊酚非常敏感, 这可能是由药物引起的中枢性呼吸抑制作用及呼吸肌无力共同作用所致。因此术中我们采用 BIS 检测, 使用丙泊酚和短效阿片类药物瑞芬太尼维持麻醉, 合理减少镇静药物和阿片类药物的应用。已经有文献报道: 氯胺酮和右美托咪定可安全应用于 DM1 患者^[3]。此外, 因依托咪酯可诱发肌颤, 需谨慎应用。

以往认为挥发性麻醉药物可以引起 DM1 患者发生严重的横纹肌溶解、恶性高热、高钾血症甚至心脏骤停等严重的并发症。而有文献表明, 异氟醚、七氟醚和地氟醚可安全用于 DM1 患者, 并未增加恶性高热的风险^[1]。

琥珀胆碱禁用于 DM1 患者, 因其可导致肌强直和高钾血症。非去极化肌松药对 DM 患者有不可预知的作用延长的效应。此外, 在 DM1 患者中, 新斯的明对肌松药的逆转是不可预知的, 有肌松残余风险, 应谨慎应用^[4]。因此本例患者中, 肌松药仅在麻醉诱导时给予, 并进行肌松监测, 术毕待患者完全清醒后拔除气管导管, 未给予新斯的明拮抗, 成功避免了术后肌松残余。环糊精是一种新型的肌松拮抗药, 能够更加快速逆转甾体类非去极化肌松药所致的神经肌肉阻

滞作用, 且不受肌松程度及神经肌肉阻滞作用持续时间的限制。国外已经有多篇文献报道, 应用环糊精成功拮抗非去极化肌松药在 DM1 患者的肌松作用^[5,6]。

DM1 患者误吸风险高, 术前应充分禁水, 诱导时按“饱胃”患者处理: 备好负压吸引装置, 充分吸氧, 采用无琥珀胆碱的快速诱导方式。此外, 低体温、寒战、机械或电刺激均可诱发肌强直反应, 因此术中注意保温, 未使用单极电刀。

据报道 38.1% 的 DM 患者术后可出现呼吸和循环障碍, 建议术后应密切监护 24 h。术后镇痛应用阿片类药物需谨慎, 因为 DM1 患者对其敏感性不可预知, 可选用曲马多或非甾体类抗炎药物进行镇痛^[7]。DM1 患者对二氧化碳通常反应迟钝, 主要依赖低氧刺激呼吸中枢, 因此需低流量低浓度吸氧, 并对血氧饱和度和呼气末二氧化碳进行检测。本例患者未给予术后镇痛, 于 ICU 观察 24 h 无任何并发症发生。

综上所述, 强直性肌营养不良患者的麻醉管理需要对患者进行充分的评估, 分析其围术期潜在风险; 制定合理的麻醉方案, 选用恰当的麻醉药物, 优化术中管理; 选择合适的术后镇痛方案, 密切监护其呼吸循环情况, 促使其快速康复。

参 考 文 献

- [1] Gandhi R, Jain AK, Sood J. Desflurane anaesthesia in myotonic dystrophy. *Indian J Anaesth*, 2011, 55(1): 61-63.
- [2] Vanlinthout LE, Booij LH, Egmond JV, et al. A comparison of mechanomyography and acceleromyography for the assessment of rocuronium induced neuromuscular block. *Anaesthesia*, 2010, 65(6): 601-607.
- [3] Tobias JD. Anaesthetic management of the child with myotonic dystrophy: epidural anaesthesia as an alternative to general anaesthesia. *Pediatr Anesth*, 1995, 5(5): 335-338.
- [4] Owen PM, Chu C. Emergency caesarean section in a patient with myotonic dystrophy: a case of failed postoperative extubation in a patient with mild disease. *Anaesth Intensive Care*, 2011, 39(2): 293-298.
- [5] Kashiwai A, Suzuki T, Ogawa S. Sensitivity to rocuronium-induced neuromuscular block and reversibility with sugammadex in a patient with myotonic dystrophy. *Case Rep Anesthesiol*, 2012, 2012(5): 107952.
- [6] Stewart PA, Phillips S, De Boer HD. Sugammadex reversal of rocuronium-induced neuromuscular blockade in two types of neuromuscular disorders: myotonic dystrophy and spinal muscular atrophy. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*, 2013, 60(4): 226-229.
- [7] Gaszynski T. Opioid-free general anesthesia in patient with Steinert syndrome (myotonic dystrophy): case report. *Medicine*, 2016, 95(37): e4885.

(收稿日期: 2017-11-13)