

· 病例报道 ·

动力蛋白 2 基因型中央核肌病患者剖宫产麻醉一例

刘贤 杨勇 卢枫 鄢建勤 郭曲练

患者,女,35岁,59 kg,停经 37⁺2周,入院待产。既往史:患者于 1995 年我院神经内科确诊为中央核肌病(centronuclear myopathy, CNM)^[1],2017 年于华大基因检测中心确定其致病基因为动力蛋白 2 基因(DNM2),慢性乙型肝炎病史。查体:T 36.5℃,HR 99 次/分,RR 20 次/分,BP 122/70 mmHg;双肺呼吸音清,心音正常;四肢肌力 3—4 级,上楼费力,鸭步步态,无呼吸吞咽困难。心脏彩超:左室壁运动欠协调,二、三尖瓣轻度反流,EF 57%;肺功能:轻度限制性通气障碍,FEV₁ 2.15 L;心电图:提示肌源性损害。术前检查:孕 37⁺2周,ASA III 级,NYHA 心功能 III 级,高腭弓,小下颌,张口度 3 指,轻度限制性通气障碍。四肢远端或下肢肌力 3—4 级,腱反射减弱。拟于 2017 年 12 月 22 日行剖宫产手术,麻醉方式选择气管插管全身麻醉。

手术过程:患者于 2017 年 12 月 22 日行剖宫产术,入室予甲泼尼龙琥珀酸钠 40 mg 静脉注射,手术开始前采用 1%利多卡因在手术切口部位行局部浸润麻醉。麻醉诱导:咪达唑仑 2 mg、舒芬太尼 20 μg、丙泊酚 120 mg。气管插管:可视喉镜下 7.0 号气管导管置入。麻醉维持:丙泊酚 4.0 mg·kg⁻¹·h⁻¹、瑞芬太尼 10 μg·kg⁻¹·h⁻¹持续泵入。术中气道压维持在 18 cmH₂O 左右。术中顺利剖出一男婴,术毕用 0.35%罗哌卡因 20 ml 于切口处逐层浸润镇痛。患者送入 PACU 30 min 后完全清醒,肌力恢复,拔管后呼吸正常。

讨论 CNM 是一种以大量肌纤维中细胞核异常定位于中央且不伴明显肌纤维坏死或代偿性增生为特征的先天性肌病^[2]。病理特征是具中央核的肌纤维比例明显增高,临床特征为非进展或缓慢进展性肌无力。根据其遗传方式可分为 4 种类型:X 连锁隐性遗传、常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传和散发型。本病致病基因为 DNM2,病程进展缓慢,新生儿期到成年期均可起病,临床症状轻重不一,常以肢体远端或近端肌无力为首发症状。

目前仅有少量先天性肌病妊娠患者的文献报道^[3]其剖宫产麻醉处理^[4]借鉴意义不大^[5]。因此本例麻醉最大的风险来源于未知,术前麻醉评估主要考虑以下几个方面^[3]:(1)麻醉药物对呼吸肌、吞咽、咳嗽反射的影响;(2)麻醉对神经-肌肉传导的影响;(3)麻醉对心肺功能的影响以及脏器耐受程度;(4)遗传性肌病,麻醉发生恶性高热的风险及几率。

在麻醉方式的选择上,由于该肌病患者神经传导减慢,肌力下降,尤其以肢体远端明显,而局麻药降低神经兴奋性和传导性,对患者神经功能恢复是否有影响,对患者病情的发展是否会加重,不得而知。所以,为了尽量不影响肌力的运动与恢复,采用全身麻醉辅助局部切口浸润,舍弃了椎管内麻醉。其次,考虑到该患者高腭弓、小下颌,在喉罩的置入过程中可能有困难;且孕妇的胃排空时间较长,剖宫产术中挤压腹部易发生反流误吸,因此选择了相对安全性更高的气管内插管全麻。

全麻药物选择方面,有报道麻醉并发恶性高热发生率在 1/100 000~1/5 000,而有遗传学异常的患者其发病率可高达 1/3 000^[4]。故吸入麻醉药等易诱发恶性高热的危险药物应避免用于此类患者。其次,此患者为常染色体显性遗传的 DNM2 型 CNM 患者,其病变位于肌动蛋白,肌松药可能会影响肌动蛋白的活性,对患者运动功能和预后不利。所以在麻醉过程中,应避免使用肌松药。

总之,CNM 对全身多器官功能影响大,麻醉手术风险很高,应做好详细的术前评估,制定个体化麻醉方案,主要考虑不影响患者肌动蛋白和神经肌肉功能,避免术中严重并发症的发生,在满足手术需要的同时,保证患者的安全和减轻对运动功能的影响。

参 考 文 献

- [1] 段维维,李秋香,梁静慧,等.中央核肌病 1 例报道.卒中与神经疾病,2010,17(6):373.
- [2] Sher JH, Rimalovski AB, Athanassiades TJ, et al. Familial centronuclear myopathy: a clinical and pathological study. Acta Neuro Scand, 1967, 76(2): 115-122.
- [3] 黄玲莉,李汶,李麓芸,等.中央核肌病患者的孕产风险评估及遗传咨询.中国现代医学杂志,2012,22(36):40-44.
- [4] Rosenberg H. Malignant Hyperthermia. Science, 2007, 256(5058): 789-794.
- [5] Yuan N, Elsayed YY, Ruoss SJ, et al. Successful pregnancy and cesarean delivery via noninvasive ventilation in mitochondrial myopathy. J Perinatol, 2009, 29(2): 166-167.

(收稿日期:2018-05-05)