

· 病例报道 ·

腹腔滤泡树突状细胞肉瘤伴副肿瘤性天疱疮麻醉

一例

刘胜男 雷新宇 宋文英 李扬 杨瑞

患者,女,30岁,体重50 kg,身高155 cm,ASA III级。因口腔粘膜糜烂、溃疡18个月入院。患者于18个月前(自然分娩后20 d)出现口腔糜烂、溃疡伴持续性疼痛,经外院诊治给予甲泼尼龙治疗后症状好转。20 d前症状加重,口腔糜烂出血、张口受限、进食困难,出现腹部、手足部皮肤丘疹、瘙痒,搔抓后出现水泡,破溃后结痂,随后出现外阴瘙痒、黏膜糜烂和渗出。上腹部B超示:肝肾间隙实性占位。进一步行上腹部MRI示:右肾后上方占位病变,大小约13.5 cm×8.8 cm×8.5 cm,边界清晰,邻近肝脏及右肾受压,怀疑巨淋巴结增生症可能。唇部及足部皮肤组织病理结果示:副肿瘤性天疱疮。门诊以“腹膜后肿瘤、腹腔病、副肿瘤性天疱疮”收住入院。拟在全身麻醉下行后腹膜肿瘤切除术。术前动脉血气分析示:PCO₂ 32.5 mmHg, PO₂ 89.6 mmHg; 辅助检查示:免疫球蛋白 IgA 4.26 g/L, IgE 338 IU/ml, k-Ig 4.07 g/L, λ-Ig 2.45 g/L, 白蛋白 ALB 28.5 g/L, 红细胞沉降率(ESR) 84 mm/h, 单核细胞比率(MONO) 0.13×10⁹/L, 嗜酸性粒细胞比率(EOS) 0.09×10⁹/L, 淋巴细胞比率(LYM) 1.09×10⁹/L, 红细胞压积(Hct) 0.322 g/L, RBC 3.49×10¹²/L, Hb 100 g/L, 余未见异常;骨髓细胞形态学检查阴性。胸部CT、ECG和心脏彩超检查未见明显异常。

患者入室后,常规ECG、SpO₂、无创血压监测,HR 102次/分,BP 118/73 mmHg,SpO₂ 99%。建立外周静脉通路,输注复方乳酸钠500 ml,静脉给予咪达唑仑2 mg、舒芬太尼5 μg、甲基强的松龙80 mg、戊二奎醚1 mg肌肉注射。1%利多卡因局麻下,行左侧桡动脉穿刺置管。耳鼻喉科医师于局麻下行气管切开术,见气管黏膜充血、散在糜烂点,低压吸引气道分泌物后置入气管套管,固定连接呼吸机行人工通气,听诊双肺呼吸音清晰对称,缝合切口。暴露气管环时,静脉推注舒芬太尼15 μg、丙泊酚50 mg和顺式阿曲库铵12 mg进行麻醉诱导,随后行机械通气,V_T 6~8 ml/kg,RR 10~15次/分,PEEP 3 cmH₂O,吸入50% O₂ 1.0~1.5 L/min,I:E 1:2,维持P_{ET}CO₂ 35~45 mmHg。吸入1.0%~2.0%七氟醚,静脉泵注瑞芬太尼0.2~0.4 μg·kg⁻¹·min⁻¹、右美托咪定10 ng·kg⁻¹·min⁻¹,根据患者术中情况间断追加顺式阿曲库铵维持麻醉。超声引导下右颈内静脉穿刺置管,监测中心静脉压(CVP)和术中补液;进行每搏量变异度(stroke volume variability, SVV)、脉压变异度(pulse pressure variability,

PPV)、脉搏变异指数(pleth variability index, PVI)监测,指导术中容量治疗。术中发现瘤体位于后腹膜的肝右后叶与右肾间,约13 cm×10 cm×8 cm,边界清晰,包膜完整,周围血供丰富,分离时出血较多。即行动脉血气分析示:Hb 73 g/L, Hct 25.2%,血乳酸(Lac) 1.4 mmol/L, pH和K⁺、Na⁺、Ca²⁺浓度正常。加快输注130/0.4羟乙基淀粉500 ml、悬浮红细胞3 U,30 min后复查动脉血气示:Hb 73 g/L, Hct 24.8%, Lac 2.0 mmol/L。术中维持HR 80~100次/分,SBP 90~130 mmHg, DBP 50~85 mmHg, CVP 4~10 cmH₂O, SVV<13%、PPV和PVI<15%;尿量在1.0 ml·kg⁻¹·h⁻¹以上。手术历时220 min,共输入晶体液1500 ml,胶体液500 ml,悬浮红细胞600 ml,出血1000 ml,尿量500 ml。术毕带气管套管送ICU进一步治疗,术后第2天顺利脱机持续气道湿化,术后第11天转回普通病房,术后第13天请耳鼻喉科会诊更换气管套管并堵管,术后第20天患者口唇、口腔内糜烂、出血和皮肤黏膜症状较术前明显好转,建议转内科继续治疗。术中切除的瘤体病理结合免疫组化示滤泡树突状细胞肉瘤(低度恶性)。

讨论 滤泡树突状细胞肉瘤(follicular dendritic cell sarcoma, FDCS)是一种罕见的梭形细胞低度恶性肿瘤,发生在腹膜后较少见,由腹膜后FDCS诱发副肿瘤性天疱疮者少见报道^[1]。副肿瘤性天疱疮(paraneoplastic pemphigus, PNP)是一种罕见的自身免疫性副肿瘤性疾病,其发病机制可能与体内肿瘤组织产生的自身免疫性抗体IgG与抗原桥粒结合形成免疫复合物,而后沉积于上皮和黏膜形成水泡^[2]。此类患者围术期的麻醉管理有一定特殊性。

术前评估 (1)麻醉插管评估。患者口唇出血、结痂伴持续性重度疼痛,张口度仅半指,口、鼻腔黏膜大面积糜烂,属困难气道。PNP患者可引起呼吸上皮细胞改变,病程进展中,可能导致闭塞性细支气管炎(bronchiolitis obliterans, BO),手术切除时,可致肿瘤细胞内抗体大量释放,诱发BO的发生、发展,进而导致呼吸衰竭死亡^[2-3]。综合分析,制定气管切开的麻醉方案。(2)肿瘤切除可能性评估。术前行腹主动脉CT血管造影提示腹膜后肿瘤血供丰富,术中可能发生大出血,术前备好循环监测设备,备血制品。(3)患者术前16个月开始间断给予甲泼尼龙琥珀酸钠对症治疗,麻醉诱导前静脉滴注甲基强的松龙80 mg,避免应激诱发肾上腺皮质危象,且对PNP的治疗有一定疗效^[4];从术后第1天开始给予甲基强的松龙40 mg/d,根据皮损恢复情况逐渐减少剂量。

术中管理 (1)气道管理。辅助通气时给予凡士林敷

DOI:10.12089/jca.2019.07.023

作者单位:710068 陕西省人民医院麻醉科

通信作者:杨瑞,Email:yangrui20008@163.com

料保护口唇,气管切开时动作轻柔,选择合适的食管套管,低负压(约 100 mmHg)下吸痰,避免加重黏膜损伤。(2)容量管理。术中行有创血压、CVP、SVV、PPV、PVI 监测;密切关注出入量,结合动态血气分析结果,做到目标靶向液体治疗。

术后随访 (1)适当镇静、足够镇痛。(2)间断脱离呼吸机。结合术后胸部 CT 和动脉血气分析结果,患者于术后第 2 天成功脱离呼吸机。

PNP 最常见于血液病,包括非霍奇金淋巴瘤(38.6%)、慢性淋巴细胞白血病(18.4%),Castleman 病(18.4%),也可见于非血液学肿瘤(8.6%)、肉瘤(6.2%)^[5]。该患者术前高度怀疑 PNP 和腹膜后 Castleman 病有关,而术中切除的瘤体病理结合免疫组化初步诊断 FDCS。治疗上选择糖皮质激素治疗,减少自身抗体的产生;且肿瘤切除后,患者黏膜皮损症状较术前明显好转,也支持了 FDCS 的治疗观点,即手术切除 FDCS 是治疗原发性病变的首选方案^[1]。

综上所述,腹膜后 FDCS 诱发副肿瘤性天疱疮者较少见,此类患者给围术期麻醉管理带来一定困难。须术前全面评估患者,制定详细安全的麻醉方案;术中密切关注患者,做到精准麻醉管理;术后做到平稳过渡,有利于患者的康复。

参 考 文 献

- [1] Saygin C, Uzunaslani D, Ozguroglu M, et al. Dendritic cell sarcoma: a pooled analysis including 462 cases with presentation of our case series. *Crit Rev Oncol Hematol*, 2013, 88(2):253-271.
- [2] Konichi-Dias RL, Ramos AF, de Almeida Santos Yamashita ME, et al. Paraneoplastic pemphigus associated with chronic lymphocytic leukemia: a case report. *J Med Case Rep*, 2018, 12(1):252.
- [3] 韩传宝,周钦海,高梅,等.严重副肿瘤性天疱疮患者后纵膈 Castleman 病肿物切除术麻醉处理 1 例. *中华麻醉学杂志*, 2013, 33(12):1497-1498.
- [4] Lee A, Sandhu S, Imlay-Gillespie L, et al. Successful use of Bruton's kinase inhibitor, ibrutinib, to control paraneoplastic pemphigus in a patient with paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome and chronic lymphocytic leukaemia. *Australas J Dermatol*, 2017, 58(4): e240-e242.
- [5] Kartan S, Shi VY, Clark AK, et al. Paraneoplastic pemphigus and autoimmune blistering diseases associated with neoplasm: characteristics, diagnosis, associated neoplasms, proposed pathogenesis, treatment. *Am J Clin Dermatol*, 2017, 18(1):105-126.

(收稿日期:2018-10-08)

· 病例报道 ·

肺动脉导管心内打结成功拔除一例

袁芬 董秀华 卢家凯 程卫平

患者,男,27岁,168 cm,57 kg,因“活动后胸闷气短 1 年”入院,诊断先天性心脏病、室间隔缺损、肺动脉高压(重度),拟心内直视心肺转流下行室间隔缺损修补术。术前超声心动图示左室舒末内径 65 mm,射血分数 63%,室间隔膜周部中断 17 mm,三尖瓣少量反流,估测肺动脉 SBP 113 mmHg。右心导管检查示吸氧前肺动脉压力 99/43 mmHg,全肺阻力 535 dynes · s · cm⁻⁵;吸氧后肺动脉压力 89/37 mmHg,全肺阻力 398 dynes · s · cm⁻⁵,肺循环血流量与体循环血流量比值为 2.02。入室 SpO₂ 100%,桡动脉血压 127/77 mmHg,HR 78 次/分。麻醉诱导采用咪达唑仑 1 mg、依托咪酯 20 mg、顺式阿曲库铵 10 mg 和舒芬太尼 100 μg。于右颈内静脉置入中心静脉导管与肺动脉导管,监测示肺动脉压力 62/43 mmHg。术中行室间隔缺损修补术,心肺转流 91 min,主动脉阻断 50 min,患者在多巴胺 3 μg · kg⁻¹ · min⁻¹辅助下

顺利停机。术毕肺动脉压力 34/29 mmHg,手术时间 170 min。患者返回 ICU 后肺动脉导管被不慎拔出至右心室,ICU 医师重新放置时导管未能进入肺动脉,遂将肺动脉导管留滞于右心室监测右心室压力。第 2 天拔除肺动脉导管出现困难,床旁胸片示肺动脉导管于右心房室内打结(图 1)。经缓慢轻柔操作,采取反复进一点导管、再退一点导管的方式拔管,成功将导管拔除,检查肺动脉导管见导管打结已自然解开。患者 ICU 停留时间 17 h,术后恢复顺利,于术后 5 d 出院。

讨论 肺动脉导管常用于心脏病、原发性肺动脉高压与其他危重患者心血管功能低下时监测血流动力学变化与肺动脉压力,判断心功能状态,以指导心血管活性药物的选择与调节。常见的肺动脉导管相关并发症有穿刺部位血肿、感染、心律失常、肺动脉破裂出血等^[1]。肺动脉导管心内打结较为少见,处理较为棘手,文献报道多采用在导管室或杂交手术室应用介入方法拔除导管。本例肺动脉导管心内打结后,凭借临床经验顺利让肺动脉导管打结自然解开,从而将肺动脉导管从穿刺点正常拔除较为少见。

拔除打结的肺动脉导管的方法有:(1)通过介入方法利

DOI:10.12089/jca.2019.07.024

作者单位:100021 北京市第一中西医结合医院麻醉科(袁芬);首都医科大学附属北京安贞医院麻醉科(董秀华、卢家凯、程卫平)

通信作者:董秀华,Email:dingdong04@126.com