·病例报道·

副肿瘤天疱疮伴胸腺瘤手术的麻醉管理一例

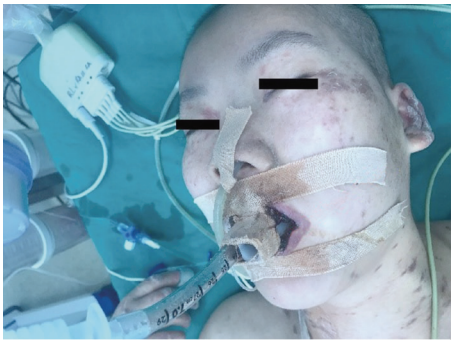
黎安良　邹小华　任益民　谭立　吕洁　张文琪

患者,女,26 岁,身高 158 cm,体重 45 kg,因“反复发生皮疹 13 个月,后纵隔占位 7 个月、胸闷气喘呼吸困难 10 余天”入我院胸外科寻求治疗。13 个月前,患者因反复发生的皮疹多次就诊于不同医院,诊断为“系统性红斑狼疮”,口服泼尼松等药物治疗效果不佳,7 个月前外院 CT 提示右后纵膈占位,大小为 5.9 cm×4.1 cm×14 cm,因为反复出现皮损未能行手术治疗。因发生呼吸困难 10 余天到我院寻求手术治疗。

入院 HR 140~160 次/分,呼吸急促,全身皮肤多处盘状红斑(图 1),口腔多处溃疡,患者持续咳嗽咳白色粘痰。辅助检查示:免疫球蛋白、单项补体(Ig+C3C4)IgG 16.5 g/L,IgM 2.24 g/L,血沉 103 mm/h。尿蛋白定性及定量分析 24 h 尿总量 1 500 ml,24 h 尿蛋白定量 269.69 mg。心磷脂抗体 IgG 阴性,抗中性粒细胞胞浆抗体 pANCA 阴性,ANA 抗体阴性。结合患者皮损情况及胸部 CT 结果,诊断为副肿瘤天疱疮,予激素等治疗的同时积极准备手术。入院第 18 天,患者突发呼吸急促、神志不清、反应迟钝等症状,HR 145 次/分,BP 107/82 mmHg, SpO_2 70%, FiO_2 40%, PaO_2 81 mmHg, $PaCO_2$ 109 mmHg。考虑为副肿瘤天疱疮并发严重阻塞性细支气管炎严重二氧化碳蓄积,立即转入 ICU 行机械通气,转入时血气分析示 FiO_2 100%,PEEP 5 cmH_2O,pH 7.16, PaO_2 273 mmHg, $PaCO_2$ 97 mmHg, HCO_3^- 34.6 mmo/L。机械通气期间气道阻力 40~45 cmH_2O,多次纤维支气管镜检见双肺少量黄浓痰,支气管黏膜轻度水肿。持续低氧及高碳酸血症,氧合指数 200 左右。复查 CT 提示双肺感染,右肺中叶肺不张,右侧少量胸腔积液。入 ICU 第 5 天,多学科会诊意见:手术切除肿瘤是副肿瘤天疱疮必要手段。麻醉科意见是当前的治疗方案上加强丙种球蛋白冲击治疗,尤其是围手术期。经过积极准备,于入 ICU 第 10 天行手术治疗。

术前给予 25g 丙种球蛋白滴注,单腔气管导管机械通气入手术室,入室 HR 140 次/分, BP 115/80 mmHg, SpO_2 100%, $PaCO_2$ 65 mmHg。静脉注射咪达唑仑 3 mg,依托咪酯 14 mg,罗库溴铵 20 mg,舒芬太尼 15 μg 诱导。口唇周围可见血痂(图 2),拆除气管固定后可见嘴唇及口腔内黏膜多处溃烂,少量血性渗出。为避免加重损伤,放弃更换双腔支气管插管,予封堵器置入原有气管导管封堵右主支气管。右侧开胸手术,术中气道压力 40~42 cmH_2O,有少量气体溢进右侧肺至右肺塌陷不完全。术中纯氧供给,多次检测血气,pH 7.2~7.3, PaO_2 150~273 mmHg, $PaCO_2$ 59~75.4 mmHg。由于单肺通气不能维持良好氧合,手术中间断双肺通气。历时 3 h,瘤体完整剥离取出。术后拔出封堵器进行反复膨肺,右肺中叶仍不能复张,考虑痰栓阻塞,予纤支镜逐步深入吸引(图 3)后再次膨肺方使肺缓慢复张。手术过程尚顺利,输液 2 900 ml,尿量 1 200 ml。术后送返 ICU, HR90 次/分, BP105/62 mmHg, SpO_2 100%。术后皮疹逐渐好转,15 d 转回普通病房,目前在继续康复过程中。

图 1　手掌及手臂皮肤图

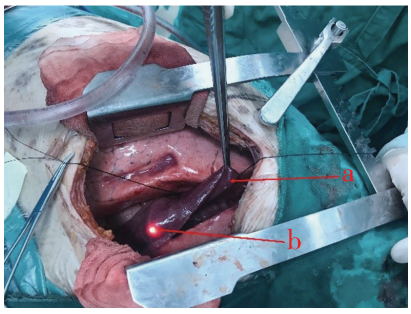


注:口唇周围粘膜溃疡损害

图 2　面部及口唇图

讨论　副肿瘤性天疱疮是临床上较为罕见、累及皮肤和黏膜的自身免疫性大疱性疾病[6]。常伴发淋巴系统起源的肿瘤,80%的 PNP 患者伴发非霍奇金淋巴瘤(NHL)、慢性淋巴细胞白血病(CLL)及 Castleman 病等。截止目前,国内报道的副肿瘤性天疱疮共 200 余例,以伴发 Castleman 病为主,伴 NHL 的副肿瘤天疱疮较为罕见[7]。降低本病死亡率的关键在于及时发现和切除伴发的淋巴增生性肿瘤,以及预防与控制致死性的阻塞性支气管炎。确诊后力争在 1~2 周内就

DOI:10.12089/jca.2019.08.027
作者单位:550001　贵阳市,贵州医科大学附属医院麻醉科
通信作者:邹小华,Email:562931613@qq.com



注：a，右肺中叶肺不张；b，纤维支气管镜镜头光点

图 3　术中手术视野示意图

完成肿瘤切除手术[8]，不要求控制皮肤黏膜症状后手术。该例患者以全身皮疹为首发症状，按照系统性红斑狼疮治疗效果不佳，后发现纵隔巨大肿瘤，由于皮损较为严重未能手术以致患者发生严重的呼吸功能障碍。

有研究报道围术期使用免疫球蛋白可以有效降低术后阻塞性支气管炎的发生[8-9]。术前、术中及术后各静脉免疫球蛋白滴注 20 g，尤其对于术后出现呼吸道症状的患者，有助于预防或减轻致死的阻塞性支气管炎的发生[10]。严重患者可试用血浆透析降低血液中的自身抗体滴度，从而更有效预防和减轻阻塞性细支气管炎发生[1, 11]。本例患者因经济因素，只在术前 1 h 使用 25 g 丙种球蛋白一次。尚未达到文献建议的使用剂量。

该患者由于病史较长，后纵隔肿瘤体积大，气道阻塞严重，曾发生严重二氧化碳蓄积，出现意识障碍，机械通气仍改善不佳，麻醉管理难度大。对于该手术，理想的气道管理应为双腔气管导管插管单肺通气，良好的双肺隔离的同时便于吸引。但考虑患者口腔黏膜溃疡出血，同时气管黏膜水肿，所以放弃麻醉后换双腔管而选择在保留原有气管导管的情况下放置支气管封堵器，避免气道损伤加重。由于患者肺部问题，手术过程中气道压力高，封堵效果欠佳，且单肺通气不能维持良好的氧合，所以术中间断双肺通气维持相对正常的氧分压及二氧化碳分压。

患者术前 CT 即发现右中叶肺不张，在手术过程中即便双肺正压通气时，也不能膨胀右中叶肺。肿瘤切除后术者反复按摩萎陷肺叶，同时增加膨肺压力，仍不能改变肺叶情况。考虑可能由于并发闭塞性支气管炎，遂使用 2.8 mm 纤支镜逐渐深入细支气管并反复多次吸引出白色粘液后，肺叶才得以逐渐复张。

副肿瘤天疱疮发病率低，死亡率高，临床处理经验较为欠缺。术前需充分查阅相关资料，并进行多学科讨论，制定诊疗方案及特殊情况下的预案，同时需向家属交代相关风险得到家属的理解和支持。

参　考　文　献

[1] 王京，李静，朱学骏.副肿瘤性天疱疮的临床路径与发病机理.岭南皮肤性病科杂志，2009，16(6)：347-350.

[2] 甄俊锋，张路，曹欣欣，等.合并副肿瘤天疱疮及闭塞性细支气管炎的单中心型 Castleman 病临床分析.中国医学科学院学报，2017，39(4)：492-498.

[3] Mimouni D, Anhalt GJ, Lazarova Z, et al. Paraneoplastic pemphigus in children and adolescents. Br J Dermatol, 2002, 147(4): 725-732.

[4] 汤坚强，杨尹默，熊焰，等.腹膜后局限性 Castleman 病 20 例临床诊治及预后分析.中华外科杂志，2009，47(22)：1685-1688.

[5] Kridin K. Pemphigus group: overview, epidemiology, mortality, and comorbidities. Immunol Res, 2018, 66(2): 255-270.

[6] Akel R, Fakhri G, Salem R, et al. Paraneoplastic pemphigus as a first manifestation of an intra-abdominal follicular dendritic cell sarcoma: rare case and review of the literature. Case Rep Oncol, 2018, 11(2): 353-359.

[7] 宋青蔓.伴 NHL 的副肿瘤性天疱疮一例及国内外文献分析.郑州大学，2017.

[8] 甄俊锋，张路，曹欣欣，等. 合并副肿瘤天疱疮及闭塞性细支气管炎的单中心型 Castleman 病临床分析. 中国医学科学院学报，2017，39(4)：492-498.

[9] 贾志，贾浩.Castleman 病伴副肿瘤性天疱疮盆腔肿瘤切除术麻醉体会.医学理论与实践，2009，22(9)：1095-1096.

[10] 王健，李宁.后腹膜巨淋巴细胞增殖症合并副肿瘤性天疱疮的诊疗策略.西部医学，2018，30(2)：157-160.

[11] Schoen H, Foedinger D, Derfler K, et al. Immunoapheresis in paraneoplastic pemphigus. Arch Dermatol, 1998, 134(6): 706-710.

（收稿日期：2018－08－03）