

综上所述,在本例患者中,舒更葡糖起效迅速,拮抗完全,无再箭毒化,无药物相关不良反应,但考虑到该病发病机制及特点尚不明确,麻醉方法和肌松药物的选择仍需要更进一步的研究。

参 考 文 献

- [1] 冯小宁,叶霞,马迅,等. 平山病临床相关研究的进展. 中华骨科杂志, 2019, 39(8): 518-524.
- [2] Keating GM Sugammadex: a review of neuromuscular blockade reversal. *Drugs*, 2016, 76(10): 1041-1052.
- [3] Luo J, Chen S, Min S, et al. Reevaluation and update on

efficacy and safety of neostigmine for reversal of neuromuscular blockade. *Ther Clin Risk Manag*, 2018, 14: 2397-2406.

- [4] Kaufhold N, Schaller SJ, Stäubli CG, et al. Sugammadex and neostigmine dose-finding study for reversal of residual neuromuscular block at a train-of-four ratio of 0.2 (SUNDRO20). *Br J Anaesth*, 2016, 116(2): 233-240.
- [5] Asztalos L, Szabó-Maák Z, Gajdos A, et al. Reversal of vecuronium-induced neuromuscular blockade with low-dose sugammadex at train-of-four count of four. *Anesthesiology*, 2017, 127(3): 441-449.

(收稿日期:2019-04-21)

· 病例报道 ·

进行性肌营养不良症患者阴道肿物切除术麻醉管理一例

鲍秀群 牟洪瑕 肖敏 宋冠行 杨平亮

患者,女,54岁,54 kg, BMI 21.1 kg/m²。因阴道肿物膨出,拟行阴道肿物切除术。患者既往进行性全身肌无力18年,5年前四肢肌无力症状显著加重,双下肢不能站立,腰背部肌无力而长期卧床,逐渐发展到进食困难和发音障碍,目前只能含糊尖叫,不能有效语言交流。2年前确诊为进行性肌营养不良症(progressive muscular dystrophy, PMD)。家族中,一兄一妹均有类似病史,已病故。

患者一般情况尚好,意识清楚,呼吸浅快。查体:体温 36.5℃, HR 84 次/分, BP 140/100 mmHg, RR 26 次/分,对于问话能作答,但语言含糊不清,定向力、计算力、记忆力均减退。全身肌张力减退,抬头、咳嗽、翻身无力。四肢肌肉萎缩,双下肢肌力 2 级,双上肢肌力 3 级,踝反射和膝反射消失,肱二头肌反射、肱三头肌反射和桡反射均减弱。颅脑 CT 提示双侧基底节及放射冠区腔隙性脑梗塞;脑萎缩。颅脑 MRI 提示双侧基底节、放射冠区多发腔隙性脑梗塞灶;脑白质脱髓鞘改变;脑萎缩。超声心动图:三尖瓣及主动脉瓣轻度反流;左室顺应性减低, EF 75%。ECG 提示窦性心律,左前分支传导阻滞,房性早搏,室内传导阻滞。24 h 动态心电图提示:窦性心律;室上性期前收缩;房早 612 个;室内传导阻滞。血液生化检验结果:血清肌酸激酶同工酶 9.3 μg/L (正常参考值 0.6~6.3 μg/L),血清肌红蛋白 106.10 μg/L (正常参考值 <66.5 μg/L),血清乳酸脱氢酶 338 U/L (正常参考值 120~250 U/L)。血常规、肝肾功、凝血功能未见明显异常。

患者未使用术前用药,入室后建立静脉通道,监测生命体征。入室后 SpO₂ 86%~92%。拟行椎管内麻醉,因患者痛觉过敏,不能配合摆体位,考虑镇静镇痛后再行椎管内穿刺。静脉推注咪达唑仑 2 mg、氯胺酮 20 mg 后,患者意识消失、呼吸暂停,立即面罩控制通气。在人工通气的同时,左侧卧位行骶管阻滞穿刺,骶管内分次注射 0.33% 罗哌卡因+0.66% 利多卡因,总量 20 ml。麻醉完善后,摆膀胱截石位,期间患者恢复意识,仍不能配合摆手术体位和操作,且发出尖叫,拟行喉罩全麻,静脉注射依托咪酯 20 mg、舒芬太尼 5 μg 后,患者呼吸完全停止,顺利插入 3 号喉罩,麻醉机控制呼吸。吸入 1% 七氟醚维持麻醉。手术切口前追加丙泊酚 50 mg 和舒芬太尼 5 μg。手术开始后 25 min 左右,患者出现频发室上性逸搏,静脉缓慢推注胺碘酮 75 mg 后,逸搏逐渐消失。手术时间 100 min。术毕患者自主呼吸良好,吸净痰液后拔除喉罩。因患者不停尖叫,静脉注射丙泊酚 10 mg,再次出现呼吸停止,面罩控制通气,直到患者呼吸恢复良好,送入 PACU 继续观察。患者各项生命体征平稳,送回普通病房。术后 5 d 患者出院。

讨论 PMD 是一组遗传性肌肉变性疾病,临床特征主要为缓慢进行性加重的对称性肌无力和肌萎缩,通常无感觉障碍,但该患者合并痛觉过敏现象,轻微的触碰如面罩吸氧和摆体位,都可引起患者极大不适,而有创穿刺,如静脉穿刺或椎管内麻醉穿刺,则引起患者严重不适和抗拒。

根据临床表现、遗传方式、起病年龄、家族史,加上血清酶测定及肌电图、肌肉病理检查和基因分析, PMD 诊断不难。PMD 通常有家族遗传特征,该患者的兄妹患有同样的疾病,已于数年前病故。

大部分 PMD 患者在幼年时由于呼吸肌萎缩而病故,只有病情进展较慢的部分患者能长大成人,该类患者很少有接

DOI: 10.12089/jca.2020.01.025

基金项目:四川省科技厅资助项目(2018JY0105);四川省教育厅资助项目(18ZA0158)

作者单位:610500 成都医学院第一附属医院麻醉科

通信作者:杨平亮, Email: yangpingliang@126.com

受麻醉和手术的机会,因而国内外均缺少对该类患者的麻醉管理经验。该类患者对肌松药的敏感性增加,挥发性麻醉药的使用存在争议^[1],同时还存在潜在的呼吸、心脏等多方面的问题,因此 PMD 患者的麻醉管理是一项巨大的挑战。

PMD 患者的麻醉方式有区域麻醉和全身麻醉。与全身麻醉相比,区域麻醉既可缩短 PACU 停留时间,减少肺部并发症的发生,避免肌松药在 PMD 患者的应用中存在的问题,对术后镇痛也有其特殊优势。本例患者肢体肌肉萎缩明显,肌力严重下降,呼吸肌亦受累,咳嗽能力明显减弱,呼吸功能减退。根据患者合并疾病及此次手术特点进行评估,将骶管阻滞作为首选麻醉方式。但该患者合并痛觉过敏,即便是摆体位这样的操作,都引起患者不适的尖叫和抗拒。我们试图在镇静镇痛后再行椎管内穿刺,然而在给予很小剂量的镇静剂后,患者便出现呼吸完全停止,显示患者对麻醉药物的高度敏感性,这种对麻醉药物的敏感性,并不局限于某种特定麻醉药物。在完全没有使用肌松药的情况下,使用少量的咪达唑仑或丙泊酚,可致该患者呼吸完全停止。所以最终采用骶管阻滞联合全身麻醉,并置入喉罩控制呼吸。麻醉诱导使用的是依托咪酯和小剂量舒芬太尼,未使用任何肌松药。整个手术过程,仅用吸入 1% 七氟醚(约 0.8 MAC)维持。术中曾出现无法解释的室上性心律失常,在给予小剂量胺碘酮后完全消失,取得良好效果。之后生命体征平稳,无血流动力学的显著波动。

与气管插管比较,喉罩的放置具有更简单快速、麻醉药物的用量减少、不需要肌松药、血流动力学更稳定等优点,并可避免气管插管相关的风险^[2]。本例患者骶管内阻滞已能够满足镇痛,由于患者不能配合手术体位和操作,并且小剂量镇静药物就导致呼吸完全停止,所以考虑插入喉罩行机械通气。在麻醉过程中,尤其选择喉罩全麻时,可预先放置胃管,降低围术期发生反流误吸的风险。因此,如果患者能配合,且自身条件能满足区域麻醉的要求,首选区域麻醉;如果患者不能配合,在放置胃管后,行区域麻醉联合喉罩全麻也是一种较好的麻醉方案。

PMD 患者长期卧床,全身肌肉明显萎缩,总体对麻醉药物较为敏感,麻醉过程中应减少药物剂量。本例患者对麻醉药物的敏感性尤其突出,以至于静脉注射丙泊酚 10 mg 都致呼吸完全停止。有条件者可在术中采用 BIS 监测或者血药浓度监测,指导麻醉药物的用量,避免麻醉过深或过浅导致的心血管不良事件。

PMD 患者组织学特征主要为进行性的肌纤维坏死、再生和脂肪及结缔组织增生。在 PMD 患者中使用去极化肌松药琥珀胆碱,可诱发急性横纹肌溶解症、高钾血症甚至心跳骤停^[1]。PMD 患者对非去极化肌松药的敏感性增加,从而导致术后较长时间的神经肌肉阻滞^[3],即使使用低于推荐的给药剂量,也可能在术后发生长时间的呼吸抑制^[4]。这可能与 PMD 患者的肌肉量减少或未成熟的乙酰胆碱受体上调有关^[5]。因此,PMD 患者术中应禁用去极化肌松药,尽量不用或慎用非去极化肌松药。如必须应用去极化肌松药,应

减少用量并进行肌松监测,术后避免肌松残余。

大部分报道认为,使用吸入性麻醉药可诱发横纹肌溶解,甚至出现危及生命的恶性高热(MH)反应,也有报道认为七氟醚可安全用于进行性肌营养不良患者^[4]。本例患者使用七氟醚维持麻醉,未发生任何并发症。但 PMD 患者被认为是横纹肌溶解及 MH 发病的高危人群,使用吸入性麻醉药时需要监测体温、 $P_{ET}CO_2$,必要时监测血气分析,甚至行血清酶学检测。

PMD 可累及心肌组织,导致心肌纤维损伤,但常因其他症状严重而掩盖了心脏症状。本例患者术前检查心肌酶学、心电图及超声心动图均有异常,说明心肌可能受累,而术中无诱因出现频发室上性逸搏,更佐证了该患者心脏损伤的可能性。应该对类似患者发生恶性心律失常有高度警惕性。为保证患者处于术前最佳状态,需结合 ECG、超声心动图及心内科医师意见,认真做好术前评估并完善术前准备。围术期需进行严密的心电监测,及时发现并处理心律失常、心力衰竭等并发症。

总之,PMD 患者的麻醉管理难度较大,术前应进行详细的评估和充分的准备,特别是心脏和呼吸方面的评估与准备。区域麻醉是首选的麻醉方式,但应检查患者是否合并痛觉过敏,能否配合区域麻醉。全身麻醉或者全身麻醉联合区域阻滞可作为替代的麻醉选择。全麻药物选择,应禁用去极化肌松药,慎用非去极化肌松药;使用吸入性麻醉药时,做好横纹肌溶解和 MH 反应的相关监测。麻醉过程中应监测麻醉深度,合理减少镇静、镇痛药物用量,并做好控制呼吸的充分准备。与气管插管相比,放置喉罩是快速而有效的气道控制方式,但应考虑到反流误吸的风险。术中应密切监测心电图变化,及时发现并妥善处理心律失常,维持循环功能稳定。术毕应待患者呼吸功能充分恢复才可拔管,必要时送入 ICU 接受机械通气。

参 考 文 献

- [1] Hopkins P M. Anaesthesia and the sex-linked dystrophies: between a rock and a hard place. *Br J Anaesth*, 2010, 104(4): 397-400.
- [2] Yu SH, Beirne OR. Laryngeal mask airways have a lower risk of airway complications compared with endotracheal intubation: a systematic review. *J Oral Maxillofac Surg*, 2010, 68(10): 2359-2376.
- [3] Wick S, Muenster T, Schmidt J, et al. Onset and duration of rocuronium-induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Anesthesiology*, 2005, 102(5): 915-919.
- [4] Kawai H, Tanaka K, Yamazaki S. Continuous infusion propofol general anesthesia for dental treatment in patients with progressive muscular dystrophy. *Anesth Prog*, 2005, 52(1): 12-16.
- [5] Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *Br J Anaesth*, 2011, 107 Suppl 1: i79-89.

(收稿日期:2019-05-20)