

## · 病例报道 ·

## 脉管内平滑肌瘤切除术麻醉管理二例

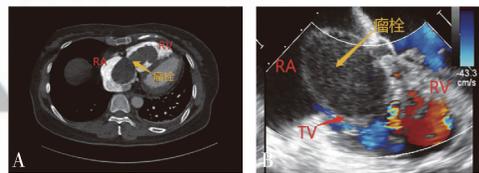
徐龙明 黄珊珊 徐新禹 魏蔚 宋海波 梁鹏

脉管内平滑肌瘤病 (intravenous leiomyomatosis, IVL) 是一种罕见的疾病,目前全世界仅发现和报道了 300 余例,死亡率极高。目前国际上对 IVL 的治疗通常采取开腹及开胸的二期手术方式,对于 IVL 患者来说要承担两次大手术的风险。我院近 2 年成功诊断 2 例 IVL,多学科合作为 2 例患者实行了同时开胸开腹的一期手术方案,均顺利康复。由于此类疾病的报道甚少,对于一期手术方案的报道更是少之又少,缺乏临床医师参考的麻醉管理相关文献。本文结合 2 例患者的围术期情况,将手术麻醉管理进行总结,希望能够为国内的麻醉科医师处理此类患者提供参考。

例 1 患者,女,51 岁,因“心悸、气紧 1 年余,加重伴晕厥 1 个月”入院,既往行阔韧带平滑肌瘤切除术,CT 血管造影 (CTA) 示:右髂内静脉、髂总静脉、下腔静脉全程、右房、右室、主肺动脉、左右肺动脉充盈缺损 (图 1A)。心脏超声示:右心增大,左室偏小;下腔静脉内径约 24 mm,探及不均匀柱状稍强回声,延伸入右心;于右房内变换呈一巨大囊性占位,占据心房大部;于三尖瓣水平演变为另一偏小囊性结构,囊壁软,有形变,其间探及分隔;远端进一步变换呈分叶状实性弱回声延伸入右室流出道,累及并部分附着于肺动脉瓣上,最远游离端达右肺动脉开口处;上、下腔静脉血流速度减慢  $V_{max} = 0.3 \text{ m/s}$ ;三尖瓣前向血流呈多束,瓣上大量反流  $V_{max} = 1.7 \text{ m/s}$ ,压力阶差 (PG) = 12 mmHg;肺动脉前向血流变窄加速  $V_{max} = 1.5 \text{ m/s}$ 。入院次日床旁排便时出现双眼凝视、短暂意识丧失 30 s,呼之不应,立即心脏锤击后意识逐渐恢复,遂出现间断头昏、呕吐、血压下降,转入 CCU 治疗,诊断为右心、肺动脉、下腔静脉、右侧髂内、髂总静脉占位。术前多学科协同诊疗 (MDT) 进行风险评估和手术麻醉方案制定,心脏外科、血管外科、妇科、麻醉科及重症医学科联合全麻 CPB 心脏停跳下行心脏占位摘除、三尖瓣置换、下腔静脉、右侧髂总静脉切开取栓、右侧髂内静脉切除、右侧髂总静脉修补术。术中经食管超声心动图 (TEE) 发现瘤栓经下腔静脉延续生长至右房、右室及右室流出道,瘤栓随心脏的搏动而摆动,堵塞三尖瓣及右室流出道 (图 1B)。手术历时 12 h,术后 ICU 治疗,过程平稳,术后 1 d 评估后拔除气管导管,无并发症,术后组织病理学检查显示平滑肌纤维增生,符合 IVL 诊断。

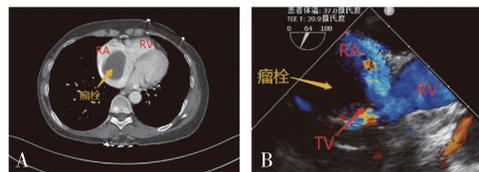
例 2 患者,女,57 岁,因“活动后气紧、心累 1 年,加重

9 个月”入院,既往因子宫肌瘤行全子宫切除术,CTA 示:右心房增大其内见一团状低密度影,延续至下腔静脉、右髂总静脉及右侧髂外静脉,胸腹主动脉见不规则腹壁血栓,膀胱右旁见囊实性肿块影 (图 2A)。心脏超声示:下腔静脉内探及长索状实性占位,延续至右房内,右房内部分为囊实性混合声团,大小约  $53 \text{ mm} \times 41 \text{ mm}$ ,随心脏搏动而摆动,致三尖瓣关闭欠佳,右心增大,三尖瓣前向血流未见明显加速,瓣上少量反流  $V_{max} = 2.3 \text{ m/s}$ ,PG = 22 mmHg。诊断为盆腔占位侵犯下腔静脉、右心房、双侧髂静脉。术前 MDT 风险评估和手术麻醉方案制定,MDT 全麻 CPB 心脏非停跳下行右心房肿瘤切除、下腔静脉切开肿瘤切除、右侧髂外静脉-下腔静脉人工血管搭桥、右侧盆腔肿瘤切除、右髂静脉人工血管切开放栓和右侧输尿管探查术,术中 TEE 发现瘤栓经下腔静脉延续生长至右房内,瘤栓在右房内摆动,部分阻挡三尖瓣 (图 2B)。手术历时 11 h,术后进入 ICU 进一步治疗,过程平稳,术后 1 d 评估后拔除气管导管,无并发症,术后病理学诊断为 IVL。



注:A 图为血管 CTA,B 图为术中 TEE;RA,右心房,RV,右心室,TV,三尖瓣

图 1 例 1 患者影像图



注:A 图为血管 CTA,B 图为术中 TEE;RA,右心房,RV,右心室,TV,三尖瓣

图 2 例 2 患者影像图

讨论 IVL 是平滑肌瘤的一种变异,良性平滑肌瘤血管内增殖,从子宫向远处大血管或心脏延伸<sup>[1]</sup>。虽然组织学上良性,如果不加以治疗,可能导致心力衰竭或死亡。由于存在完全流出道梗阻的高风险,可导致猝死,有报道显示心内平滑肌瘤病平均年龄约 50 岁,大多数患者曾接受子宫肌瘤切除手术或入院时有子宫平滑肌瘤共存,最常见的临床表现为心悸、呼吸困难、晕厥和下肢水肿。TEE、CT 及 MRI

DOI: 10.12089/jca.2020.09.023

作者单位:610041 成都市,四川大学华西医院麻醉科(徐龙明、徐新禹、魏蔚、宋海波、梁鹏),重症医学科(黄珊珊)

通信作者:梁鹏,Email: liangpeng\_world@foxmail.com

有助于术前诊断和指导手术治疗<sup>[2]</sup>。

1. 术前制定个体化方案。2 例均采用一期手术切除心内和血管内瘤栓。例 1 采用全麻 CPB 心脏停跳下瘤栓切除方案;例 2 采用全麻 CPB 非心脏停跳下瘤栓切除方案。血管外科腹正中切口切开皮肤,逐层分离至腹腔,游离肝下腔静脉至右侧髂总静脉分叉处;心脏外科逐层开胸,探查心包,缝好主动脉荷包及上腔静脉荷包,做好紧急 CPB 准备;血管外科切开髂总静脉探查瘤栓及修补或置换右侧髂内静脉及髂总静脉,切下腔静脉探查瘤栓,修补或置换下腔静脉;心脏外科肝素化建立 CPB,阻断主动脉灌注心脏停跳液,切开右心房、肺动脉探查瘤栓,三尖瓣成型或置换三尖瓣;顺利停机后妇科探查盆腔瘤栓及右侧输尿管。

2. 术中麻醉管理。(1)麻醉诱导:麻醉诱导过程易引起循环波动,应当选择对循环影响小的药物进行慢诱导,诱导之前应备好经胸超声(TTE)或 TEE、连接好体外除颤电极片、CPB 设备及开胸抢救器械。例 1 静脉给予舒芬太尼 5  $\mu\text{g}$ 、丙泊酚 2  $\text{mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{h}^{-1}$ 、瑞芬太尼 0.02 ~ 0.05  $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ ,约 30 min 后,给予罗库溴铵 10 mg 后气管插管,持续吸入 2%七氟醚,麻醉诱导中 ABP、CVP 无明显变化。例 2 静脉给予咪达唑仑 2 mg、舒芬太尼 10  $\mu\text{g}$ 、丙泊酚 30 mg,约 10 min 后给予舒芬太尼 10  $\mu\text{g}$ 、丙泊酚 30 mg、顺式阿曲库铵 10 mg,约 5 min 后进行气管插管,持续吸入 2%七氟醚,麻醉诱导中 ABP 无明显变化。(2)多脏器功能监测:术中监测对于及时发现及处理紧急并发症至关重要,包括有 ABP、CVP、连续心输出量(PCCO)、胸内血容量(ITBV)、右心室舒张末期压(RVEDV)的循环及心功能监测、BIS 麻醉深度监测、脑氧饱和度和肾氧饱和度的脑及肾血流监测、体温监测、心律及外周血氧饱和度和  $\text{P}_{\text{ET}}\text{CO}_2$ 。(3)停跳或非停跳 CPB 建立:由于 IVL 侵犯入右心系统,胸腹部联合一期手术切除瘤栓是治愈的重要决策,CPB 的建立不仅可降低麻醉及手术的风险,还可以增加术中麻醉管理的安全性,例 1 患者 IVL 瘤栓经髂静脉、下腔静脉延续至右心房、三尖瓣、右心室、肺动脉及右肺动脉,心脏外科行心房、心室、肺动脉切开取瘤栓及三尖瓣置换,因此 CPB 心脏停跳下才能满足手术条件;例 2 患者 IVL 瘤栓经髂静脉、下腔静脉延续至右心房,并未累及三尖瓣、右心室及肺动脉,因此只需 CPB 辅助,并不需要主动脉阻断心脏停跳下操作。(4)TEE 的应用:TEE 是利用安装在内镜尖端的小型超声探头经食管探查心脏和大血管解剖结构和血流信息的影响诊断技术,是术中评价心脏结构和功能的重要方法,在心血管疾病诊断、心脏外科手术和临床麻醉中得到广泛的应用。本院所有心脏大血管外科手术中,TEE 常规监测,可实时评估心脏大小、功能、瓣膜和心包填塞等,同时实时监测容量、治疗反应和手术效果评价。研究表明在高风险手术中,围手术期 TEE 逐渐成为管理血流动力学的首选工具。抢救性 TEE 应用是早期识别血流动力学不稳定病因的有效方法<sup>[3]</sup>。患者入室诱导后首先经口放入超声探头,评估患者心脏功能及瘤栓相关情况,同时在操作过程中对瘤栓及右心室流出道实时监测,对手术

操作及维持稳定的血流动力至关重要。

3. 紧急状况的应对处理。例 1 术中血管外科开腹游离腹部血管,心脏外科缝好主动脉荷包及上腔静脉荷包建立紧急 CPB 准备后,血管外科开始进行腹部瘤栓探查,此间患者血压逐渐下降,间断给予间羟胺,泵注肾上腺素,血压难以维持,有创动脉血压(ABP)68/49 mmHg, CVP 升至 22 mmHg,直视下右心膨胀,血管外科暂停探查,心脏外科紧急肝素化建立 CPB, CVP 维持在 5 ~ 10 mmHg,血管外科继续手术,切开髂总静脉探查瘤栓及修补右侧髂内静脉及髂总静脉,切下腔静脉探查瘤栓,修补下腔静脉过程中出现室颤,行体外 200 J 电除颤一次,紧急进行主动脉阻断,心脏停跳,在 CPB 下切开右心房,取出瘤栓。瘤栓直径约 3 cm、长约 30 cm,充满右心房,通过三尖瓣进入右心室、肺动脉及右肺动脉,部分梗阻三尖瓣,切开肺动脉及右肺动脉后,见瘤栓与三尖瓣腱索融合,无法分离,心脏外科进行三尖瓣人工瓣膜置换。例 2 术中 MDT 团队遵术前手术方案,手术过程顺利,顺利取出多段瘤栓组织,头端膨大约 5 cm,下段长约 30 cm,直径约 3 cm。

例 1 患者两年前曾行阔韧带平滑肌瘤切除术,入院次日排便时出现心脏停跳;例 2 患者 13 年前因子宫肌瘤行全子宫切除术。2 例 IVL 患者心内部分的最大直径均大于下腔静脉的直径,因此术前最初计划通过右心房切开术切除 IVL 的心内和血管内部分,然而,由于 IVL 通常与盆腔静脉相连,而盆腔静脉是子宫平滑肌瘤的起源,因此盲目拔除瘤栓风险极高,因此,IVL 的血管内部分通过下腔静脉切开术进行分离,此类病例中,一般 IVL 的远端附着最强,心内部分可随心肌的收缩自由活动,不附着于邻近的心内膜表面,但例 1 中瘤栓心内部分跨三尖瓣直至右肺动脉,且与三尖瓣腱索粘连无法分离,需行三尖瓣置换。两例患者均建立了 CPB,降低了手术和麻醉风险。术前风险评估及麻醉手术方案的制定至关重要,手术策略应根据术中病变累及范围及突发情况进行及时调整。

IVL 一期手术切除是治愈疾病的重要方法,术前需通过 MDT 多学科会诊,评估术中发生大失血、多发脏器栓塞、肿瘤溶解综合征(ATL)、心律失常及循环衰竭的风险。共同制定个性化手术方案,术中根据病变累及范围及具体情形,及时调整手术方案,才能成功实施一期手术,促进围术期康复。

## 参 考 文 献

- [1] Chiang CS, Chen PL, Kuo TT, et al. One-stage surgery for removal of intravascular leiomyomatosis extending to right ventricle. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(11): e0051.
- [2] Li B, Chen X, Chu YD, et al. Intracardiac leiomyomatosis: a comprehensive analysis of 194 cases. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2013, 17(1): 132-138.
- [3] Fayad A, Shillcutt SK. Perioperative transesophageal echocardiography for non-cardiac surgery. *Can J Anaesth*, 2018, 65(4): 381-398.

(收稿日期:2019-09-03)