

· 病例报道 ·

Pfeiffer 综合征合并气管软骨袖套征行脑室腹腔分流术麻醉管理一例

王建设 郑皓友 费建

患儿,男,2岁9个月,12.5 kg,因“发现头颅异常2年余”入院。患儿足月顺产,出生3.15 kg, Apgar 评分不详。基因检测提示“相关基因成纤维细胞生长因子受体(fibroblast growth factor receptor, FGFR)2存在一处杂合突变”,在外院行3次全麻眼睑缝合术(有两次插管失败史),考虑存在“气管软骨袖套征”。既往有数次抽搐,双眼上翻,四肢角弓反张样发作。查体:头颅畸形,顶部稍凸起,面中部凹陷,双眼外凸,眼睑闭合不全,双上肢肘关节强直且活动障碍。头颅CT提示颅面部诸骨不对称,呈尖头、长头畸形,所及颅缝基本闭合,右侧额部突出,颅板普遍变薄,多发圆形骨质不连(图1),眼球突出。胸部CT提示咽部气道较窄,最窄处2.21 mm(图2)。MRI提示脑积水,其余检查基本正常。诊断:颅缝早闭;Pfeiffer综合征;脑积水;气管软骨袖套征。拟全麻下行“右侧脑室腹腔分流术”。

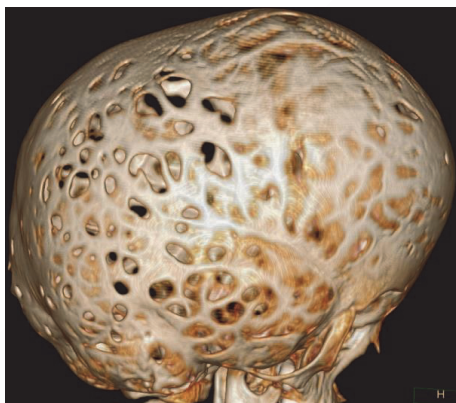
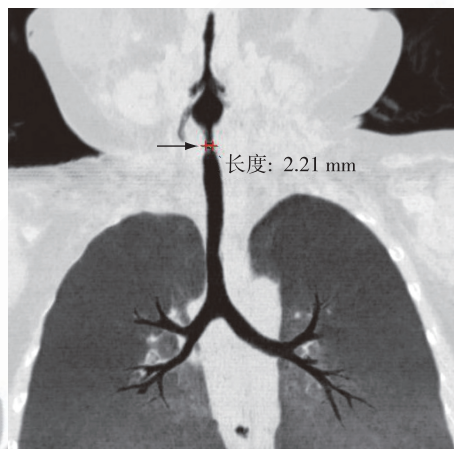


图1 Pfeiffer综合征患儿头颅CT 3D图(侧位片)

入室后心电监测,HR 136次/分,BP 99/56 mmHg, SpO₂ 98%。麻醉诱导:芬太尼 30 μg、咪达唑仑 0.5 mg,吸入3%七氟醚,保留自主呼吸。一定麻醉深度时,可视喉镜下见两侧扁桃体Ⅱ度肿大,Cormack-Lehane 分级Ⅱ级,顺利插入ID 3.0无囊导管,有轻微呛咳,两肺听诊呼吸音对称,无明显漏气。加用罗库溴铵 10 mg,压力控制通气,RR 22~30次/分,维持P_{ET}CO₂ 30~35 mmHg,剪短导管并妥善固定,做好眼睛保护,行有创血压监测。术中FiO₂ 50%,氧流量2 L/min,丙泊酚 6~8 mg·kg⁻¹·h⁻¹复合瑞芬太尼 0.5 μg·kg⁻¹·min⁻¹维持麻醉,维持血压 78~96/42~57 mmHg,调整术间温度并



注:箭头示咽部气道狭窄,符合气管软骨袖套征表现

图2 患儿胸部CT

使用保温毯,维持保温 36.0~37.5℃。术程顺利,手术时间1 h,术毕带管入麻醉后监测治疗室(post-anesthesia care unit, PACU)。拔管前血气 pH 7.289, PaCO₂ 42.9 mmHg, PaO₂ 93.2 mmHg, BE -6.2 mmol/L, 血糖 11.4 mmol/L, 乳酸 1.16 mmol/L。吸净分泌物后拔除导管,改为其平素习惯的侧卧位,待完全清醒后送回病房,继续侧卧位,心电监测及吸氧。术后随访未见异常,顺利出院。

讨论 Pfeiffer综合征是一种罕见的常染色体显性遗传病,由某些颅骨过早融合导致,临床表现为颅缝早闭、前额高、眼睛突出宽大、上颌骨发育不良、下颌骨相对突出、面中部发育不良、异常拇指及脚趾,可伴视力和听力受损等。根据患儿专科查体结合影像学结果,符合Pfeiffer综合征Ⅱ型,此型颅内压升高明显,CT示其头颅呈“瑞士奶酪”样外观,可呈现纵横交错网格状颅骨缺损^[1]。基因学表明与FGFR突变有关,FGFR1突变常导致Pfeiffer综合征Ⅰ型,FGFR2突变可引起Pfeiffer综合征Ⅱ型和Ⅲ型、Crouzon和Apert综合征等^[2]。麻醉评估主要关注困难气道程度、颅内压情况及是否存在睡眠呼吸障碍等。

气管软骨袖套征(tracheal cartilaginous sleeve, TCS)是一种罕见的先天性气道畸形,气管缺乏明显的软骨环,垂直融合的C或O形软骨段可从声门下延伸至隆突或支气管,后部很少或几乎没有膜部。大多数TCS患儿都有综合征型颅缝早闭,其中约20%可通过纤维支气管镜或CT查出,预后较差,僵硬的气管改变气道的机械特性和气流动力学,降低自然气道保护机制和气道清理的功效^[3]。气管壁僵硬常导致插管困难,并易发生肉芽组织增生。

DOI:10.12089/jca.2021.10.024

作者单位:210008 南京医科大学附属儿童医院麻醉科

通信作者:费建,Email: 18951769690@189.cn

该患儿术前影像学分析声门暴露尚可,但咽部狭窄气道和 TCS 可能导致插管困难。考虑先尝试无肌松下插管且选择相对较细型号的无囊导管,如声门暴露欠佳,常规插管不成功再考虑纤维支气管镜引导下插管,最后考虑喉罩通气。但喉罩不利于手术的麻醉管理,应同时备好气管切开装置。诱导后自主通气可,无明显气道梗阻,可视喉镜下见口腔空间较小,但声门暴露可,一次性插管成功,导管型号较实际年龄明显偏小,无明显漏气,术中血气提示通气良好。麻醉管理首先避免颅内压增高,诱导平稳,适度的过度通气,术中静脉麻醉维持一定深度和气道通畅,避免增加颅内压的不良刺激。首先,由于患儿特殊性,无肌松下插管时有轻微呛咳,考虑与气道本身和诱导深度不足有关。其次,注意眼睛保护。再者,术后拔管因患儿气道异常,插管过程中可能的损伤及导管对周围软组织的压迫性损伤存在,虽然手术时间不长,但可能会导致狭窄加重,此次手术目的是缓解颅内高压,术后需早期拔管,不宜带管过久。操作时动作轻柔,避免暴力插管,术中保证麻醉深度,减少导管刺激,术后把握好拔管时

机,继续观察保证患儿无气道梗阻,脱氧状态下 SpO_2 需在正常范围内且完全清醒。

Pfeiffer 综合征的治疗是一个序列过程,治疗方案与畸形程度有关,可涉及其他畸形在内的多次手术,如后期的颅缝再造术围术期麻醉管理更加复杂。此类疾病比较罕见,相关麻醉管理经验较少,需要制定更加合理、个体化的麻醉方案和多学科合作。

参 考 文 献

- [1] Pfeifer CM. Kleeblattschädel in Pfeiffer syndrome type II. Radiol Case Rep, 2020, 15(5): 474-478.
- [2] Armand T, Schaefer E, Di Rocco F, et al. Genetic bases of craniostenoses: an update. Neurochirurgie, 2019, 65(5): 196-201.
- [3] Stater BJ, Oomen KP, Modi VK. Tracheal cartilaginous sleeve association with syndromic midface hypoplasia. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2015, 141(1): 73-77.

(收稿日期:2021-02-25)

· 病例报道 ·

3D 打印联合超声用于脊柱侧凸患者蛛网膜下腔阻滞一例

黄生辉 郑奇辉 白洁

患者,男,54岁,167 cm,67 kg,因“左侧髋关节疼痛伴活动受限6 h”入院。既往高血压病史15年,规律服用硝苯地平缓释片。查体生命体征平稳,被动体位。髋关节X线片提示左侧股骨粗隆间骨折;脊柱前后位X线片提示退行性腰椎侧凸(degenerative lumbar scoliosis, DLS)。初步诊断:左侧股骨粗隆间骨折(A1型);DLS;原发性高血压。拟在蛛网膜下腔阻滞下行“股骨髓内钉闭合内固定术”。为了进一步评估DLS对脊神经的影响,行腰骶段脊神经MRI平扫和三维重建以及腰骶段椎体CT平扫和三维重建,结合患者MRI和CT三维重建图像完成3D打印腰骶段神经和椎体模型(图1)。3D模型显示,该患者为腰椎体向左侧凸,腰椎棘突相应呈右侧旋转移位,但受技术条件影响,硬脊膜和黄韧带未能显示,从模型上可以经椎板间隙视及脊神经。根据打印模型,行传统正中位蛛网膜下腔阻滞面临困难,模型中自左侧旁正中视窗中测量棘突和椎板间隙之间距离并评估蛛网膜下腔阻滞的改良路径,考虑旁正中入路穿刺。

入室后常规监测,BP 130/86 mmHg,HR 92次/分, SpO_2 95%。开放外周静脉通道,患者侧卧位,患侧朝上,使用超声

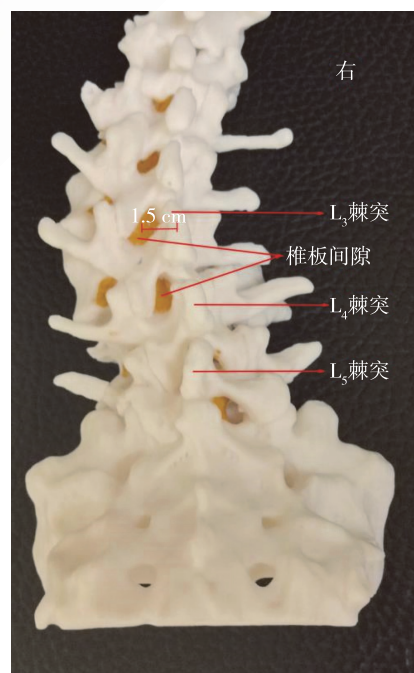


图1 患者腰骶段3D打印模型

凸阵探头(2~5 MHz),自患者骶裂孔处,沿后正中线向头侧缓慢移动,直至出现L₅棘突,表现为高回声的顶点位于楔形声窗上缘,分别标记超声探头长缘和短缘中点,交叉连接并

DOI:10.12089/jca.2021.10.025

基金项目:兰州大学第二医院“萃英科技创新”计划(CY2018-BJ07)

作者单位:730030 兰州大学第二医院麻醉科

通信作者:白洁,Email: baij17@lzu.cn