

· 临床研究 ·

Ebstein 畸形矫治术的麻醉处理

林培容 梁秀妹 张东亚 吴清玉

【摘要】 目的 探讨埃博斯坦畸形(Ebstein's anomaly)矫治术的麻醉处理方法。**方法** 回顾分析清华大学第一附属医院麻醉科 2004 年 3 月至 2010 年 9 月接受手术治疗的 79 例 Ebstein 畸形患者的麻醉处理情况。全部病例采用静吸复合全身麻醉。麻醉诱导采用咪达唑仑、舒芬太尼及维库溴铵或维库溴铵静注。麻醉维持给予间断注入舒芬太尼及咪达唑仑,并酌情吸入异氟烷辅助麻醉。结果 麻醉平稳,所有患者术后症状明显改善,围手术期无一例死亡。**结论** Ebstein 畸形患者需加强麻醉前评估,选择合理的麻醉药物,避免血流动力学剧烈波动,维持合适的肺血管阻力,避免心律失常。

【关键词】 Ebstein 畸形; 三尖瓣反流; 麻醉处理

Reasonable anesthetic management for correction of Ebstein's anomaly LIN Pei-rong, LUAN Xiu-shu, ZHANG Dong-ya, WU Qing-yu. Department of Anesthesiology, First Hospital of Tsinghua University, Beijing 100016, China

Corresponding author: LIN Pei-rong, Email: lalunalin@163.com

【Abstract】 Objective To summarize the experience in anesthetic management for correction of Ebstein's anomaly. **Methods** A total of 79 patients with Ebstein's anomaly who underwent surgical repair in our hospital during the time from March 2004 to September 2010 were retrospectively summarized for their anesthetic management. Anesthesia was done for the patients undergoing correction of Ebstein's anomaly. The adults patients were premedicated with intramuscular morphine 0.2 mg/kg and diazepam 0.05 mg/kg. The children patients were premedicated with intramuscular ketamine 5-8 mg/kg and atropine 0.05-0.20 mg. General anesthesia was induced with midazolam 0.1-0.2 mg/kg, etomidate 0.2-0.3 mg/kg, sulfentanil 1.0-1.5 µg/kg, pipecuronium or vecuronium 0.1-0.2 mg/kg, and maintained with isoflurane inhalation and intermittent iv. midazolam and sulfentanil. **Results** Anesthetic course was smooth. The symptom in all cases was improved significantly after operation. No patients died during perioperative period. **Conclusion** The key points for the anesthetic management of Ebstein's anomaly include precise preoperative evaluation, steady hemodynamic, proper maintenance of suitable pulmonary vascular resistance and cardiac function.

【Key words】 Ebstein's anomaly; Anesthetic management; Tricuspid regurgitation

埃博斯坦畸形(Ebstein's anomaly)即三尖瓣下移畸形,因 1866 年由 Ebstein 首先报道而命名。Ebstein 畸形是少见的复杂性心脏病,占先天性心脏病的 1.1%^[1]。其基本病变是三尖瓣叶下移、发育异常(瓣环扩大、关闭不全),部分右室房化,可合并其他心内畸形,手术死亡率为 6%~10%^[2]。目前该手术麻醉处理的相关文献资料较少,本研究对清华大学第一附属医院最近 6 年 79 例 Ebstein 矫治术患者的麻醉处理经验进行总结,以期减少术后并发症的发生,为临床麻醉提供更多思路。

一、对象与方法

1. 对象:2004 年 3 月至 2010 年 9 月,清华大学

第一附属医院共收治 Ebstein 畸形患者 79 例,其中男 39 例,女 40 例;年龄 2~63 岁,平均年龄 20.38 岁。年龄分布:2~12 岁患者 31 例(39.2%),13~29 岁患者 26 例(32.9%),30 岁以上患者 22 例(27.8%)。体质量 9.5~88.0 kg,血红蛋白 113~186 g/L。临床表现主要为心悸、气促和紫绀。心胸比率为 0.50~0.82,平均 0.66。所有患者的三尖瓣环均有扩大,中度返流 34 例,重度返流 45 例。前叶普遍增大;其余瓣叶病变包括隔叶及后叶下移,发育不良或缺如。心功能分级(NYHA) I~II 级者 24 例,III 级者 44 例,IV 级者 11 例。本组合并症以房间隔缺损和卵圆孔未闭为多见,分别为 32 例和 9 例,其他主要合并症依次为动脉导管未闭 5 例、室间隔缺损 6 例。术前心电图诊断心律失常 64 例,其中完全性右束支传导阻滞 30 例,预激综合征 6 例,不完全性右束支传导阻滞 16 例,II 度房室传导阻滞

DOI:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2012.17.016

作者单位:100016 北京,清华大学第一附属医院麻醉科

通信作者:林培容, Email: lalunalin@163.com

12 例。外院矫治术不成功拟行二次手术者 17 例。

2. 麻醉方法:所有成年患者入手术室前 30 min 均给予吗啡 0.2 mg/kg 及咪达唑仑 0.05 mg/kg 肌肉注射。患者入室后面罩吸氧,监测脉搏氧饱和度 (SpO_2) 及五导联心电图 (EKG), 建立外周静脉通路, 2% 利多卡因局麻下行桡动脉穿刺置管监测动脉压。麻醉诱导采用咪唑安定 (0.1 ~ 0.2 mg/kg) 及依托咪酯 (0.2 ~ 0.3 mg/kg)、哌库溴铵 (0.1 ~ 0.2 mg/kg)、舒芬太尼 (1.0 ~ 1.5 $\mu\text{g/kg}$), 明视下经口行气管内插管。12 岁以下的患儿入手术室后肌肉注射氯胺酮 5 ~ 8 mg/kg 或静脉注射氯胺酮 1.5 ~ 2.0 mg/kg 和阿托品 0.05 ~ 0.20 mg, 待患儿意识消失后进行 EKG、 SpO_2 监测, 开放外周静脉, 穿刺桡动脉或股动脉监测血压。麻醉诱导采用咪唑安定 (0.1 ~ 0.2 mg/kg)、维库溴铵 (0.1 ~ 0.2 mg/kg)、舒芬太尼 (1.0 ~ 1.5 $\mu\text{g/kg}$), 经口腔或鼻腔气管插管。所有患者均采用容量控制模式机械通气, 成人呼吸频率 8 ~ 12 次/min, 潮气量 8 ~ 10 ml/kg; 小儿潮气量 10 ~ 12 ml/kg, 呼吸频率 16 ~ 25 次/min; 氧流量 1 ~ 2 L/min, 氧浓度 50% ~ 80%, 根据血气分析调整通气量和频率, 维持呼气末 CO_2 分压 ($P_{\text{ET}} \text{CO}_2$) 在 35 ~ 40 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa)。诱导完毕后行右颈内静脉穿刺置管, 并放置经食管超声心动图 (TEE) 探头。连接温度探头监测肛温和鼻温。麻醉维持采用吸入 1.0% ~ 1.5% 异氟烷, 间断静脉注射舒芬太尼 1 $\mu\text{g/kg}$ (术中舒芬太尼总量 5.5 ~ 8.0 $\mu\text{g/kg}$)、咪唑安定 0.05 mg/kg、哌库溴铵或维库溴铵 0.05 mg/kg 维持麻醉。麻醉期间持续监测有创动脉压、中心静脉压 (CVP)、EKG、 SpO_2 、 $P_{\text{ET}} \text{CO}_2$ 、体温、脑电双频指数 (BIS), 术中间隔 30 ~ 45 min 测定动脉血气、电解质, 根据检查结果调整呼吸机参数。

二、结果

手术在全身中度低温 CPB 下施行。除了 1 例患者行双向腔静脉肺动脉吻合术 (Glenn), 1 例患者行矫治术和双向 Glenn, 13 例行三尖瓣成形 (TVP) 或三尖瓣置换术 (TVR) 外, 其余 64 例患者均行三尖瓣下移畸形矫治术。开放升主动脉后心脏自动复跳 62 例, 以 20 J 电击除颤复律 17 例。体外循环时间 70 ~ 240 min, 转流时间 > 120 min 者 54 例; 主动脉阻断时间为 55 ~ 150 min, 阻断 > 100 min 者 36 例。2 次转流 4 例。转流前所有患者的中心静脉压 (CVP) 维持于 6 ~ 10 cm H_2O (1 cm H_2O = 0.098 kPa); 转流后行 Ebstein 畸形矫治及 TVR 或 TVP 的

患者, CVP 维持于 6 ~ 8 cm H_2O ; 而行 Glenn 术的患者上腔 CVP 维持于 16 ~ 20 cm H_2O , 下腔 CVP 维持于 6 ~ 8 cm H_2O 。心脏复跳后根据患者的心功能状况选择血管活性药物, 常规给予多巴胺 3 ~ 5 $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 泵注, 血压维持不满意合并使用多巴酚丁胺 3 ~ 5 $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 的有 36 例, 米力农 0.6 ~ 1.2 $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 泵注的有 18 例, 硝酸甘油 0.6 ~ 1.5 $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 15 例。血管活性药物均在术后 1 ~ 3 d 内停用。

围手术期发生心律失常 33 例。麻醉诱导时 8 例出现室上性心动过速, 复跳后 22 例出现室性心动过速, 对症处理后恢复窦性心率, 3 例术后出现 III 度房室传导阻滞, 需安装心脏永久起搏器。心肺转流后 TEE 监测显示房化心室消失, 三尖瓣反流明显减轻, ASD、VSD 修补术中未见分流现象发生。全组患者于术后 2 ~ 6 h 内清醒, 术后 1 ~ 4 d 内拔除气管导管。所有患者临床症状缓解, ICU 停留时间 1 ~ 5 d。全组无围手术期死亡。

三、讨论

Ebstein 畸形由于三尖瓣瓣环和右心房扩大以及瓣叶畸形, 往往呈现关闭不全。Ebstein 畸形患者半数以上合并有卵圆孔未闭 (PFO) 或房间隔缺损 (ASD), 其他合并畸形有肺动脉狭窄、室间隔缺损 (VSD)、动脉导管未闭 (PDA)、大动脉转位、主动脉缩窄和先天性二尖瓣狭窄等^[34]。

Ebstein 畸形由于瓣叶改变和瓣环扩大导致三尖瓣关闭不全、返流, 另外由于房化右室的反向运动, 均导致右房压增高, 易引起右心功能不全及心房水平右向左分流, 使动脉血氧饱和度下降, 可引起紫绀。临床表现差别很大, 轻症者可无明显症状并存活到老年, 重症者紫绀明显, 可于新生儿期死亡^[5]。房室结及房室束解剖位置正常, 因增厚的心内膜常压迫到右束支, 可产生完全性或不完全性右束支传导阻滞, 5% ~ 10% 病例有异常 kent 传导束而合并预激综合征^[6]。手术对传导束的损伤及畸形的矫治满意与否, 直接影响患者心功能的恢复^[7]。由于 Ebstein 畸形病理生理的特殊性, 决定了其麻醉处理的特殊性。

1. 麻醉诱导和维持: 因 Ebstein 畸形患者有极度扩大的右房, 并伴有明显的三尖瓣反流, 使血液在右房内滞留, 滞留的血液犹如一个仓库, 使药物释放的时间延长, 从而导致经静脉给药起效延迟, 进而引起用药过量^[8]。因此无论是否进行麻醉诱导, 都应耐心观察用药效果, 以避免由药物过量引起的严重

血流动力学后果。若伴有明显的三尖瓣反流,麻醉计划的重点必须放在右室后负荷(PVR),即降低肺循环阻力^[9]。全麻诱导及维持中应避免缺氧、高碳酸血症和麻醉过浅引起的应激反应,以免增加PVR。降低肺血管阻力的因素,包括使用硝酸盐类、前列腺素E1、一氧化氮等,可辅助改善右心功能,对有严重三尖瓣反流的患者有益。由于Ebstein畸形患者三尖瓣关闭不全及房室水平右向左分流,全麻诱导时应使心率较正常稍偏快,以减轻三尖瓣反流,适当提高体循环阻力以减轻右向左分流。在三尖瓣和ASD的病变矫治后,扩大的纤维化右室尚不能对血流动力学变化做出反应。仍应避免肺血管阻力的增加,也就是避免增加右室后负荷。应尽可能避免应用呼气末正压(PEEP),以免增加右室后负荷而损伤右室功能。

2. 经食管超声心动图监测(TEE)的应用:除了常规的监测外,Ebstein畸形矫治术中我们均使用了TEE,具有可靠的作用。体外循环前通过TEE,可获得对心脏畸形更细致入微的描述,为矫治畸形和手术方式提供更全面和准确的信息。而心脏复跳后,利用TEE可即刻判断矫治后三尖瓣反流程度的改善及三尖瓣位置和瓣叶的修复成功与否,同时可评价ASD/PFO的闭合情况。另外,进行药物治疗及静脉液体治疗时,TEE可评估左、右室前负荷,对心室收缩功能、三尖瓣反流/狭窄程度、右向左分流程度的变化提供实时信息^[10],从而指导静脉液体治疗及正性肌力药的使用。

3. 心律失常处理:Ebstein畸形最常见快速型室上性心律失常^[11]。据报道在麻醉诱导时室上性心动过速发生率约20%^[12]。有报道称10%以上患者发生室性心律失常,甚至引起室颤,50%以上需紧急建立体外循环终止^[13]。本组病例各种心律失常主要发生于麻醉诱导与手术强刺激时,如气管插管、纵断胸骨、开心包及主动脉插管时。强烈应激反应会造成血流动力学紊乱,较深的麻醉可以抑制应激反应的发生,减少应激反应所致的血流动力学改变。

对于伴有预激综合征的患者,麻醉处理重点在于防止和治疗快速型心律失常,维持循环功能稳定。麻醉用药不宜选择导致心动过速、影响心肌收缩力的药物。麻醉深度维持要适当,既要避免浅麻醉引起交感神经兴奋导致儿茶酚胺释放,诱发心律失常,又要防止麻醉过深造成循环功能抑制。另外,还应及时纠正电解质异常,尤其注意血钾浓度,尽量减少心律失常的诱因。

4. 血管活性药物的应用:术前若有右心衰竭症状则应强心、利尿减轻肝肿大、腹水等症状。手术创伤、畸形矫治的满意程度及心肺转流的影响,使转流后易发生低心排综合征,应严密监测血压、中心静脉压或左房压及尿量变化,及时使用正性肌力药增强心肌收缩力,必要时可用肾上腺素。但是Ebstein畸形患者室小而收缩力受损,血管活性药物的使用必须要考虑药物对肺血管阻力的影响^[14]。我们常规选用 β 受体兴奋剂多巴酚丁胺,酌情选用不明显增加 α 受体兴奋性的正性肌力药磷酸二酯酶Ⅲ抑制剂(米力农)。多巴酚丁胺具有剂量依赖性,不收缩静脉,也不增加静脉回流,其增加心排量的是正性肌力作用和微弱的血管扩张作用,使外周阻力下降,血压一般不增加或上升有限,尤适用于右心衰竭的患者。本组患者脱机顺利,未出现低心排量综合征。应根据患者当时所处的临床阶段来指导药物的最佳选择。

参 考 文 献

- [1] 吴清玉,张怀军,许建屏. 108例三尖瓣下移的矫治. 中华外科杂志, 1999, 37: 663-665.
- [2] 吴清玉,主编. 心脏外科学. 济南:山东科学技术出版社, 2003: 480-485.
- [3] Makous N, Vandervere JB. Ebstein's anomaly and life expectancy: report of survival to over age 79. Am J Cardiol, 1966, 18: 100-104.
- [4] 代佳佳,周学亮. Ebstein's Anomaly研究现状及进展. 实用临床医学, 2010, 11: 127-129.
- [5] Waldman J, Wenly JA. Cyanotic congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow in children. Pediatr Clin North Am, 1999, 46: 385-404.
- [6] 于钦军,李立环,主编. 临床心血管麻醉实践. 北京:人民卫生出版社, 2005: 152-215.
- [7] 胡小琴,主编. 心血管麻醉与体外循环. 北京:人民卫生出版社, 1997: 656.
- [8] Macfarlane AJ, Moise S, Smith D. Caesarean section using total intravenous anaesthesia in a patient with Ebstein's anomaly complicated by supraventricular tachycardia. Int J Obstet Anesth, 2007, 16: 155-159.
- [9] Lerner A, Dinardo JA, Comunale ME. Anesthetic management for repair of Ebstein's anomaly. J Cardiothorac Vasc Anesth, 2003, 17: 232-235.
- [10] Otto CM. Textbook of clinical echocardiography. ed 2. Saunders, 2000: 79-86.
- [11] Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach. Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 48: 214-219.
- [12] Oh JK, Holmes DR, Hayes DL, et al. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol, 1985, 6: 1351-1357.
- [13] Rossi L, Thiene G. Mild Ebstein's anomaly associated with supraventricular tachycardia in sudden death: clinical morphologic features in 3 patients. Am J Cardiol, 1984, 53: 332-334.
- [14] Aggarwal NK, Das SN, Kiran U, et al. Ebstein's anomaly with severe tricuspid regurgitation. Ann Card Anaesth, 2005, 8: 168.

(收稿日期: 2011-11-20)

(本文编辑: 高健)

作者: 林培容, 栾秀妹, 张东亚, 吴清玉, LIN Pei-rong, LUAN Xiu-shu, ZHANG Dong-ya, WU Qing-yu
作者单位: 清华大学第一附属医院麻醉科, 北京, 100016
刊名: 中华医学杂志 ISTIC PKU
英文刊名: National Medical Journal of China
年, 卷(期): 2012, 92(17)

参考文献(14条)

1. 吴清玉;张怀军;许建屏 108例三尖瓣下移的矫治 1999
2. 吴清玉 心脏外科学 2003
3. Makous N;Vandervere JB Ebstein' anomaly and life expectancy:report of survival to over age 79 1966
4. 代佳佳;周学亮 Ebstein' s Anomaly研究现状及进展 2010
5. Waldman J;Wemly JA Cyanotic congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow in children 1999
6. 于钦军;李立环 临床心血管麻醉实践 2005
7. 胡小琴 心血管麻醉与体外循环 1997
8. Macfarlane AJ;Moise S;Smith D Caesarean section using total intravenous anaesthesia in a patient with Ebstein' s anomaly complicated by supraventricular tachycardia 2007
9. Lerner A;Dinardo JA;Comunale ME Anesthetic management for repair of Ebstein' s anomaly 2003
10. Otto CM Textbook of clinical echocardiography 2000
11. Hebe J Ebstein' s anomaly in adults. Arrhythmias:diagnosis and therapeutic approach 2000
12. Oh JK;Holmes DR;Hayes DL Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein' s anomaly 1985
13. Rossi L;Thiene G Mild Ebstein' s anomaly associated with supraventricular tachycardia in sudden death:clinical morphologic features in 3 patients 1984
14. Aggarwal NK;Das SN;Kiran U Ebstein' s anomaly with severe tricuspid regurgitation 2005

本文链接: http://d.g.wanfangdata.com.cn/Periodical_zhyx201217016.aspx