

· 继续教育 ·

Ebstein 畸形的麻醉处理

陈芳 于钦军 李立环

反流

Ebstein 畸形即三尖瓣下移畸形,并非是一种罕见的先天性心脏畸形,因 1866 年由 Ebstein 首先报道而命名。Ebstein 畸形在先心病中的发病率大约为 0.5%~1%。尽管其病理解剖多样,但此类病人共同表现为三尖瓣位置下移,以隔瓣和后瓣基部的下移为主,瓣叶常发育不全^[1]。Ebstein 畸形病人病变轻微,可无临床表现,如果病变严重,病人会很快死亡^[2]。由于该畸形的特殊性,在此有必要对 Ebstein 畸形的麻醉处理进行讨论。

Ebstein 畸形的病理生理

Ebstein 畸形的基本病理特征是三尖瓣瓣叶和右心室发育异常并伴有隔瓣和后瓣向右心室下移,通过乳头肌腱索附着于三尖瓣瓣环下方的右心室壁上。三尖瓣瓣叶增大或缩小,往往增厚、变形或缩短。病变最常累及隔瓣,其次为后瓣,隔瓣和后瓣可部分缺失,累及前瓣者少见。下移的瓣叶使右心室分成两个部份,瓣叶上方扩大的心室称为房化右室,其功能似右心房;瓣叶下方为功能右室。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。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。Ebstein 畸形病人半数以上合并卵圆孔未闭(PFO)或房间隔缺损(ASD)^[3],当右房压升高时,可以出现房水平向右分流。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。

Ebstein 畸形病人合并三尖瓣狭窄的情况并不多见^[1,3],即使合并存在,也常常被三尖瓣反流所掩盖。

Ebstein 畸形的血液动力学变化与三尖瓣反流的严重程度、是否合并 ASD 或与 VSD、右室功能损害、右室流出道梗阻程度相关^[4]。因右心房收缩时右心室舒张,则房化右室部分也舒张扩大致使右心房血液不能全部进入右心室。但右心房舒张时右心室收缩,房化右室也收缩,于是右心房同时接收来自腔静脉、房化右室和三尖瓣关闭不全而反流的血液,致使右心房容量增多,右心房压力升高,使右房腔扩大,最终可导致心力衰竭。

Ebstein 畸形的临床表现

症状 病变轻微,可无明显临床症状。少数病人出生后 1 周内即出现呼吸困难,大多数病人随年龄增长而逐渐出现劳累后气急、心悸、发绀和心力衰竭。因 5%~10% 的病人有异常 Kent 传导束而合并有预激综合征,常伴有室上性心

动过速发作。

体征 多数病人生长发育差,约 1/3 病人颧颊潮红类似二尖瓣面容,常有不同程度的发绀。可有左前胸隆起,心界扩大,胸骨左缘扪到收缩期震颤,并听到杂音。因心音分裂,少数病人可呈现奔马律。腹部可扪到肿大的肝脏。发绀严重者可出现杵状指(趾)。

实验室检查 胸片可见右心房增大和右心室流出道移向上外方,上纵隔变窄,肺血管纹理正常或减少。心电图可见 P 波高尖,不完全性或完全性右束支传导阻滞,电轴右偏,常有室上性心律失常。超声心动图检查显示三尖瓣前瓣增大,活动幅度大;隔瓣和后瓣明显下移,发育不良,活动度差;室间隔运动反常;巨大的右心房腔,功能性右心室纵径缩短。右心导管检查显示右心房巨大,压力增高,合并房间隔缺损者心导管可从右心房进入左心房,右心室收缩压正常,舒张末压升高。

预后 Ebstein 畸形预后差异较大,临床上表现为重度发绀者约 80% 在 10 岁左右死亡,而轻度发绀者仅占 5%。出现充血性心力衰竭后大多在 2 年内死亡,约 3% 的病人可发生猝死。常见的死亡原因有充血性心力衰竭、心律失常、缺氧或肺部感染。成年病人常死于栓塞、脑血管意外和脑脓肿。大多数病人在 20 岁前死亡,平均死亡年龄为 20 岁。

Ebstein 畸形的外科处理

手术适应证 Ebstein 畸形一旦确诊,并具有明显的临床症状,如发绀、心慌、乏力、心脏明显扩大(心胸比率>0.6),即应考虑手术矫正。因为随着年龄的增长,右房及房化右室有进一步扩大的可能,一旦失代偿,则出现右心衰竭^[5]。Danielson 等^[6]认为心功能Ⅲ~Ⅳ级,进行性发绀、乏力,或继发于异常旁路的室上性心动过速者均可考虑手术治疗。

手术方法 (1)Glenn 手术,即上腔静脉-右肺动脉吻合术,属姑息性手术,用于严重紫绀、右心功能严重受损不宜施行根治手术的幼儿。但远期疗效不佳,常因心律失常而死亡。(2)瓣膜替换术,切开右心房,剪除三尖瓣和腱索及乳头肌,选用适当的人造瓣膜替换。为预防血栓形成,生物瓣(首选)优于机械瓣。(3)瓣膜成形术,保留自然瓣膜,但只用于三尖瓣前瓣发育正常的病人,术后仍可能有一定程度的关闭不全。

手术可能存在的问题 (1)畸形矫正不满意,遗存三尖瓣反流或狭窄,引起术后右心功能不全。(2)房室束传导阻滞,必要时需安装永久起搏器。(3)合并卵圆孔未闭或 ASD 者,为避免术后低心排,修补后有时需要临时在房间隔“开窗”,可能暂时存在低氧血症。(4)在瓣膜替换术仍存在机械瓣功能失调、血栓形成及生物瓣晚期钙化和损坏等

问题。

Ebstein 畸形的麻醉处理

术前准备 术前强心、利尿,减轻肝肿大、腹水等右心衰竭症状。因病人肝脏肿大,淤血引起肝功能损害,凝血酶原时间延长,术前需用维生素 K 和凝血酶原复合物等进行治疗。术前低氧血症者,麻醉前用药应减量,以免呼吸抑制。

术中监测 除标准监测外,术中应常规进行经食道超声心动图监测(TEE)。TEE 是优于其它技术评价病情的可靠指标。

1 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。可间隔缺损可以通过彩色多普勒和/或二维超声来测量和评价。

2 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^[7],从而指导静脉液体治疗。

3 在脱离体外循环时,可用 TEE 来评价心内气体的多少、位置,并指导排净腔内残留气体。

4 体外循环刚结束后,完全可以用 TEE 来评价手术结果。是否存在残余反流和瓣叶功能来评价三尖瓣位置的矫治和瓣叶的修复成功与否。同时可评价 ASD/PFO 的闭合。

5 评估心室收缩功能,特别是右室收缩功能。可很快确定正性肌力药的使用和效力,以指导药物治疗。

麻醉管理 因 Ebstein 畸形病人有极度扩大的右房,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液动力学后果。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。应避免任何有可能增加肺血管阻力的因素。可逆性增加肺血管阻力的因素有酸血症、缺氧、高碳酸血症等。可降低肺血管阻力的因素,如使用硝酸盐类、前列腺素 E₁、一氧化氮等,对有严重的三尖瓣反流的病人有益。

对于存在房水平交通的病人,在经静脉注射时应特别注意避免注入气泡或异物,否则可能形成栓塞。任何有可能使右房压力增高的干扰因素都会使右向左分流量增加,造成低氧血症。肺血管阻力增加会加重三尖瓣反流,导致循环中静脉血容量超负荷。同理,降低左房压力的因素,也会增加向右向左的分流^[8]。

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液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^[9]。

心律失常 最常见快速型室上性心律失常^[10]。据 Oh 等^[11]报道在麻醉诱导时室上性心动过速的发生率约 20%。有报道称 10% 以上的病人发生室性心律失常,甚至引起室颤,50% 以上需紧急建立体外循环终止^[12]。术后突然死亡的病人多因发生围术期室性心动过速。术后可以静脉使用

利多卡因,48 h 后改为口服普鲁卡因酰胺等^[13]。合并预激综合征的病人^[10],术中可以通过电生理监测,确定异常旁路的位置并选择性切断^[14]。该类病人,洋地黄类和维拉帕米会增加室颤的发生率,应慎用。注意避免并及时纠正电解质异常,如血钾浓度异常,尤其是血镁异常。对有严重心律失常的病人使用 β 受体兴奋药更应谨慎。

血管活性药物的应用 Ebstein 畸形病人的右室小而收缩力受损,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^[1]。体外循环前后,常需要使用增强心肌收缩力的药物。应选择没有明显 α 受体兴奋效应的强心药物,首选磷酸二酯酶抑制药,如米力农、氨力农。使用纯 β 受体兴奋药物的强心药时,如多巴酚丁胺,不增加肺血管阻力,但应注意其潜在的致心律失常的可能^[8]。外周血管阻力低的病人,在选用血管收缩药时,应考虑到 α 受体兴奋会增加肺血管阻力, β 受体兴奋可以使心律失常恶化,去甲肾上腺素有 α 受体兴奋性以及较弱的 β 受体兴奋性,有望成为首选^[9]。应根据病人当时所处的临床阶段来指导药物的最佳选择。

术后处理 术后仍须积极内科处理,控制心力衰竭和心律失常,密切观察血清钾、钠、氯变化和心电图改变,及时补钾补镁。术后注意创口出血,保持引流管通畅。

参 考 文 献

- Anderson KR, Zuberhuhler JR, Anderson RH, et al. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc*, 1979, 54: 174-180.
- Makous N, Vandervere JB. Ebstein's anomaly and life expectancy: Report of survival to over age 79. *Am J Cardiol*, 1966, 18: 100-104.
- Frescura C, Angelini A, Daliento L, et al. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2000, 48: 203-208.
- Sealy WC. The cause of hemodynamic disturbances in Ebstein's anomaly based on observations and operation. *Ann Thorac Surg*, 1979, 27: 536-546.
- 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.
- Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1992, 104: 1195-1202.
- Otto CM. *Textbook of Clinical Echocardiography* (ed 2). Saunders, 2000.
- Halpern S, Gidwaney A, Gates B. Anaesthesia for caesarean section in a pre-eclamptic patient with Ebstein's anomaly. *Can Anaesth Soc J*, 1985, 32: 244-247.
- Lerner A, Dinardo JA, Comunale ME. Anesthetic management for repair of Ebstein's anomaly. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2003, 17: 232-235.
- Hebe J. Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias, diagnosis and therapeutic approach. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2000, 48: 214-219.
- 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.
- Rossi L, Thiene G. Mild Ebstein's anomaly associated with supraventricular tachycardia in sudden death: clinicomorphologic features in 3 patients. *Am J Cardiol*, 1984, 53: 332-334.
- Danielson GK, Maloney JD, Devloo RA. Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc*, 1979, 54: 185-192.
- Misaki T, Watanabe G, Iwa T, et al. Surgical treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995, 110: 1702-1707.

(收稿日期: 2004-08-07)

作者: [陈芳](#), [于钦军](#), [李立环](#)
作者单位: [100037, 北京市, 中国医学科学院阜外心血管病医院麻醉科](#)
刊名: [临床麻醉学杂志](#) **ISTIC PKU**
英文刊名: [THE JOURNAL OF CLINICAL ANESTHESIOLOGY](#)
年, 卷(期): 2005, 21 (6)
被引用次数: 2次

参考文献(14条)

1. [Anderson KR;Zuberbuhler JR;Anderson RH Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review 1979](#)
2. [Makous N;Vandervere JB Ebstein's anomaly and life expectancy: Report of survival to over age 79 1966](#)
3. [Frescura C;Angelini A;Daliendo L Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults 2000](#)
4. [Sealy WC The cause of hemodynamic disturbances in Ebstein's anomaly based on observations and operation 1979](#)
5. 吴清玉;张怀军;许建屏 108例三尖瓣下移的矫治[期刊论文]-[中华外科杂志](#) 1999(11)
6. [Danielson GK;Driscoll DJ;Mair DD Operative treatment of Ebstein's anomaly 1992](#)
7. [Otto CM Textbook of Clinical Echocardiography 2000](#)
8. [Halpern S;Gidwaney A;Gates B Anaesthesia for caesarean section in a pre-eclamptic patient with Ebstein's anomaly 1985](#)
9. [Lerner A;Dinardo JA;Comunale ME Anesthetic management for repair of Ebstein's anomaly\[外文期刊\] 2003](#)
10. [Hebe J Ebstein's anomaly in adults Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach\[外文期刊\] 2000\(4\)](#)
11. [OH JK;Holmes DR;Hayes DL Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly 1985](#)
12. [Rossi L;Thiene G Mild Ebstein's anomaly associated with supraventricular tachycardia in sudden death: clinicomorphologic features in 3 patients 1984](#)
13. [Danielson GK;Maloney JD;Devloo RA Surgical repair of Ebstein's anomaly 1979](#)
14. [Misaki T;Watanabe G;Iwa T Surgical treatment of patients with Wolff-Parkinson-White syndrome and associated Ebstein's anomaly\[外文期刊\] 1995](#)

引证文献(2条)

1. 何军, 张东亚, 吴清玉, [李之明](#) Ebstein畸形矫治术的麻醉管理[期刊论文]-[中华麻醉学杂志](#) 2006(12)
2. [徐忠东](#), [金沐](#), [赵一凡](#), [何波](#), [曾德雄](#), [彭书峻](#), [李珏](#), [曹铭辉](#) Ebstein畸形矫治术的合理麻醉处理[期刊论文]-[岭南现代临床外科](#) 2009(3)