

临床论著

先天性多发性关节挛缩症伴脊柱侧凸
患者围手术期的呼吸管理

董媛媛, 钱邦平, 张 伟, 顾小萍, 马正良

(南京大学附属鼓楼医院麻醉科 210008 南京市)

【摘要】目的:探讨先天性多发性关节挛缩症(arthrogryposis multiplex congenital, AMC)伴脊柱侧凸患者围手术期的呼吸管理特点。**方法:**回顾性分析 2006 年 10 月~2015 年 10 月我院行脊柱矫形手术的 22 例 AMC 伴脊柱侧凸患者的病例资料。男 12 例,女 10 例,平均年龄 13.7 ± 4.6 岁(5~26 岁)。记录患者的一般情况、气道评估(Mallampati 评分、颈椎后仰受限、张口受限)结果、术前肺功能、麻醉诱导时的插管情况、手术时间及拔管时间等呼吸管理的相关临床资料,总结此类患者围手术期呼吸管理的特点。**结果:**22 例患者中, Mallampati 评分 I 级 4 例(18%), II 级 7 例(32%), III 级 8 例(36%), IV 级 3 例(14%), 颈椎后仰受限 6 例(27%), 张口受限 4 例(18%)。所有患者术前均存在不同程度的肺通气功能减退,其中轻度 6 例(27%), 中度 9 例(41%), 重度 7 例(32%)。22 例患者均成功进行气管内插管,其中采用普通喉镜插管成功 4 例(18%)、普通喉镜导芯辅助 3 例(14%), 视频喉镜 5 例(23%), 光棒 6 例(27%), 纤维支气管镜引导插管 4 例(18%)。3 例术前气道评估预计严重困难气道患者表面麻醉下纤维支气管镜引导插管, 8 例患者麻醉诱导保留自主呼吸进行了气管插管。术后最短拔管时间为 10min, 最长达 245min。术前重度肺功能减退患者较术前轻、中度肺功能减退者拔管时间明显延长($P < 0.05$)。**结论:**AMC 伴脊柱侧凸患者困难气道多见, 常合并肺功能障碍, 手术及麻醉风险高, 在麻醉前需充分进行气道评估, 优化麻醉呼吸管理策略, 减少围手术期呼吸系统并发症。

【关键词】先天性多发性关节挛缩症; 脊柱侧凸; 困难气道; 呼吸管理

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2017.06.03

中图分类号: R682.2, R682.3 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2017)-06-0490-05

Management of respiratory function for scoliosis patients associated with arthrogryposis multiplex congenital in perioperative period/DONG Yuanyuan, QIAN Bangping, ZHANG Wei, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2017, 27(6): 490-494

【Abstract】 Objectives: To investigate the characteristics of management of respiratory function of scoliosis associated with arthrogryposis multiplex congenital(AMC). **Methods:** The medical records of 22 AMC patients underwent spinal corrective surgery were reviewed, 12 males and 10 females were included with the age ranging from 5 to 28 years (average, 13.7 ± 4.6 years). The data on the management of respiratory function were recorded: demographic data, airway assessment(Mallampati score, reduced neck extension, small mouth opening), pulmonary function test, intubation information, operation time and extubation time, the characteristics of perioperative management of respiratory function of such patients were summarized. **Results:** The case of Mallampati I, II, III and IV grade was 4(18%), 7(32%), 8(36%) and 3(14%), respectively. There were 6 cases of reduced neck extension and 4 cases of small mouth opening. All patients suffered from pulmonary dysfunction. The case of mild, moderate and severe preoperative pulmonary dysfunction was 6(27%), 9(41%) and 7(32%) respectively. All patients were successfully intubated. A variety of difficult airway tools was used in intubation macintosh laryngoscope: 4 cases(18%); macintosh laryngoscope with stylet: 3 cases(14%); visualization laryngoscope: 5 cases(23%); light wand, 6 cases(27%); and fiber bronchoscope, 4 cases(18%). 3 patients with anticipated difficult airway were successfully awake intubated with fiber bronchoscope. The time

基金项目:江苏省妇幼保健课题(F201353)

第一作者简介:女(1977-),医学硕士,副主任医师,研究方向:临床麻醉

电话:(025)83106666 E-mail:dongyuanyuan11@163.com

from the end of surgery to tracheal extubation varied greatly, ranging from 10min to 245min. Extubation time was significantly longer in patients with severe pulmonary dysfunction than those with mild or moderate pulmonary dysfunction ($P < 0.05$) and longer respiratory support was needed. **Conclusions:** Scoliosis patients associated with AMC have high incidence of pulmonary dysfunction and difficult airway. In consideration of high risk of surgery and anesthesia, adequation and optimization of perioperative management are needed to ensure the patient's safety.

【Key words】 Arthrogryposis multiplex congenital; Scoliosis; Difficult airway; Management of respiratory function

【Author's address】 Department of anesthesiology, Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School, Nanjing, 210008, China

据文献报道,继发于先天性多发性关节挛缩症(arthrogryposis multiplex congenital, AMC)的脊柱侧凸较为常见,发生率在 2.5%~31%^[1]。外科矫形手术可以较好地控制侧凸进展^[2,3],改善患者的生存质量。AMC 伴脊柱侧凸患者由于病因特殊,可能合并呼吸功能障碍及困难气道^[4],对麻醉医师围手术期的呼吸管理带来极大挑战。笔者回顾了 2006 年 10 月~2015 年 10 月行脊柱矫形手术的 22 例 AMC 伴脊柱侧凸患者的围手术期呼吸管理的资料,探讨 AMC 伴脊柱侧凸患者围术期气道评估、麻醉诱导插管、术中呼吸管理及术后复苏安全拔管的特点。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2006 年 10 月~2015 年 10 月在南京鼓楼医院接受脊柱矫形手术且围术期资料完整的 AMC 伴脊柱侧凸患者,共 22 例。记录患者的临床资料,内容包括:患者的年龄、性别、美国麻醉学会分级(American Society of Anesthesiology, ASA)、Mallampati 评分(患者坐位,发“啊”音:Ⅰ级可见软腭、咽腭弓、悬雍垂;Ⅱ级可见软腭、咽腭弓;Ⅲ级可见软腭;Ⅳ级只见硬腭^[5])、颈椎后仰受限情况(上颌齿咬合面与水平线的夹角小于 20°^[5])、张口受限情况(最大张口时最大中切牙间距小于两横指^[5])、肺功能检查、麻醉诱导插管情况、麻醉时间、术后拔管时间。

1.2 麻醉诱导

所有患者均未术前用药。常规术前准备及禁饮禁食。入室后开放上肢静脉通路,麻醉监测包括:心电图、脉氧饱和度、呼末二氧化碳、脑电双频指数、体温、左手桡动脉、右侧颈内静脉穿刺置管监测平均动脉压(mean arterial pressure, MAP)和

中心静脉压(central venous pressure, CVP)。麻醉诱导前充分预充氧 5~10min,诱导用药给予地塞米松 5~10mg、咪唑安定 1~2mg、异丙酚 1~2mg/kg、芬太尼 2~3μg/kg;根据患者术前气道的评估情况选择维库溴铵 1~2mg/kg 或保留自主呼吸配合表面麻醉进行气管插管。

1.3 插管方法

根据患者具体情况选择插管方案:(1)术前评估无困难气道和通气障碍者(4 例),采用全身麻醉诱导普通喉镜后插管;(2)预计插管困难不合并通气障碍者(7 例),也采用常规诱导后进行气管插管;(3)可疑严重困难气道(8 例),采用保留自主呼吸尝试插管;(4)预计插管困难合并通气困难(3 例),或存在明确困难气道史的患者,行清醒纤维支气管镜插管;(5)预计声门暴露困难的患者(5 例)通过按压甲状软骨或硬质管芯辅助插管;(6)单纯颈椎后仰受限(6 例)行可视喉镜插管、合并张口受限者(4 例)行光棒引导插管。

1.4 呼吸管理

患者入室后纯氧吸入 5~10min,气管插管成功后机械通气,氧流量 1~2L/min,呼吸频率 12 次/分,吸呼比(I:E)1:2。术中监测动脉血气,根据血气的结果进行通气模式及通气参数的调整:调节潮气量 8~10ml/kg,使 PaCO₂ 维持在 35~45mmHg;采用 5cmH₂O 的呼气末正压通气(positive end expirator pressure, PEEP)。术毕继续机械通气,无自主呼吸时采用压力控制通气(PCV),出现自主呼吸时采用同步间歇指令通气(SIMV)模式。待其自主呼吸、肌力及意识恢复后,拔除气管内插管。

1.5 实施拔管

患者皆采用清醒拔管,待麻醉药的作用完全消失,最大限度地保证足够通气,气道自主反射恢

复、循环、内环境稳定后拔除气管导管。根据患者的气道情况选择拔管方法:(1)患者气道在诱导期间无特殊,手术过程中气道保持正常,可在达到拔管指征,建立充分的氧储备后拔除气管导管;(2)对反复多次插管的患者(4例),可提前使用皮质激素减轻气道损伤所致的炎症性水肿;(3)拔管前的气管导管套囊放气试验可用于评估声门下口径,判断有无气道水肿,如套囊放气后听不到明显的漏气音,警惕气道水肿,需要延迟拔管;(4)诱导时确定困难气道,重新插管把握不大的患者,拔管前可预先置入气道交换导管,作为重新插管的引导,保留至不需要再次插管。

1.6 统计方法

采用 SPSS 17.0 软件进行统计学分析,计数资料以频数表示,正态分布的计量资料以均数 $\pm$ 标准差($\bar{x}\pm s$)表示,偏态分布的计量资料以中位数(四分位间距)[M(Q)]表示,组间比较采用 kruskal-wallis 检验。 $P<0.05$ 为有统计学差异。

2 结果

2.1 插管情况

22例患者一般情况见表1,均成功进行气管插管,其中采用普通喉镜插管成功4例、普通喉镜导芯辅助3例,视频喉镜5例,光棒6例,纤维支气管镜引导插管4例。3例术前气道评估预计严重困难气道患者表面麻醉下纤维支气管镜引导插管。其中15例患者一次插管成功,有3例患者经多次插管,其中2例3次插管后成功(普通喉镜+导芯 $\rightarrow$ 普通喉镜+导芯 $\rightarrow$ 可视喉镜;普通喉镜 $\rightarrow$ 光棒 $\rightarrow$ 光棒),1例4次插管后成功(普通喉镜+导芯 $\rightarrow$ 可视喉镜 $\rightarrow$ 光棒 $\rightarrow$ 纤维支气管镜)。所有患者均未发生诱导期间通气障碍,1例患者出现插管中断通气期间脉氧饱和度下降,暂停插管,给予纯氧辅助通气后好转。

2.2 拔管情况

患者手术期间机械通气采用的都是 VCV 模式,4例患者术中加用 5cmH₂O 的 PEEP,麻醉机械通气状态下未出现低氧血症及二氧化碳潴留。术后均成功拔除气管导管,但拔管时间差异较大,最短拔管时间 10min,最长拔管时间 245min。术前重度肺功能减退的患者拔管时间较轻、中度减退患者明显延迟($P<0.05$,表2)。

3 讨论

AMC 是具有多发性关节屈曲挛缩特征的综合征候群^[6],根据出生时即出现典型 2 个或 2 个以上的持续性、非进展性关节挛缩畸形即可做出临床诊断^[7]。病变不仅累及四肢关节,也会伴发头面部畸形与脊柱侧凸^[8]。出现严重脊柱侧凸时,可压迫两侧肺组织,影响患者呼吸功能,且头面部畸形常并发困难气道,因此 AMC 伴脊柱侧凸患者手术的麻醉重点在于围术期呼吸的管理。

3.1 AMC 伴发脊柱侧凸患者的呼吸功能

AMC 伴发的脊柱侧凸多为僵硬性侧凸^[6],一旦出现,进展较快,治疗难度大^[9],相对单纯累及四肢关节的 AMC 患者,肺通气功能障碍较为多见。脊柱侧凸对呼吸功能的影响主要是胸廓结构的改变,胸廓畸形严重者,肺内的小气道可发生变形、扭曲,从而损害患者的肺功能。本组 AMC 伴脊柱侧凸患者的 Cobb 角均在 60°以上,平均 79° $\pm$ 15°,造成胸廓畸形,所有患者均存在不同程度的肺通气功能障碍,有 7 例患者存在重度通气功能

表 1 患者一般情况

Table 1 The basic characteristics of patients	
临床资料 The medical records	结果 Result
女性(例/%) Female[n(%)]	10(45%)
年龄(岁) Age(year)	13.7 $\pm$ 4.6(5~26)
ASA 分级(Ⅱ/Ⅲ级) (n)	9/13
Cobb 角(°) Cobb angle	79 $\pm$ 15(61~120)
Mallampati 评分(Ⅰ/Ⅱ/Ⅲ/Ⅳ,例) Mallampati grade	4/7/8/3
颈椎后仰受限(例/%) Reduced neck extension[n(%)]	6/27%
张口受限(例/%) Small mouth opening	4/18%
术前肺功能(轻/中/重,例) Pulmonary function test	6/9/7
手术时间(min) Operation time	363 $\pm$ 60(280~480)

表 2 肺通气功能障碍情况与术后拔管时间[M(Q)]

Table 2 Pulmonary dysfunction and extubation time	
肺功能异常 Pulmonary dysfunction	拔管时间[$\min$, M(Q)] Extubation time
轻度(n=6) mild	30(7.5) ^①
中度(n=9) moderate	40(20) ^①
重度(n=7) severe	80(55)

注:①与重度通气功能障碍比较 $P<0.05$

Note: ①Compared with severe group, $P<0.05$

减退。既往的研究表明,术前的肺功能状态影响术后呼吸功能的恢复及拔管时间,对术前存在重度肺通气功能障碍的患者,术后需要更长时间的呼吸支持。虽然在脊柱侧弯患者行矫形手术前对肺功能的评估被认为是判断手术的风险和能否耐受手术重要步骤^[10],但目前考虑如何防止肺功能的损害加重已经成为矫形手术优先考虑的问题^[11]。全麻俯卧位时,肺顺应性下降、功能残气量降低、气道阻力增大、麻醉状态会进一步加重肺不张的严重程度。俯卧位机械通气期间避免肺泡萎陷、使功能肺组织及参与气体交换的肺泡表面面积增加、避免气压伤是围术期机械通气管理的关键。本组患者术中通气的模式采用的都是传统的 VCV 模式,8~10ml/kg 的潮气量,4 例患者术中加用 5cmH₂O 的 PEEP,但未使用肺保护性通气策略。大量研究显示肺保护性通气策略对俯卧位的患者不仅能够减少气压伤,预防肺损伤,还能改善患者术后氧合功能,但是否有益于 AMC 伴发的脊柱侧凸的患者尚未见报道。本组患者术后肺通气功能均恢复并成功拔除气管导管,但拔管时间差异较大,术前合并重度肺通气功能障碍的患者,术后呼吸功能恢复到符合拔管指征及需要呼吸支持的时间更长。因此,在麻醉呼吸管理时应注意评估患者肺功能情况,对于合并重度通气功能减退患者,术前可对患者行牵引并指导患者练习深呼吸,吹气球等方法,以改善患者肺功能,增加肺活量。

3.2 AMC 伴脊柱侧凸患者的气道情况

困难气道是指一个受过正规培训的有资历的临床麻醉医师,在面罩通气和(或)气管插管时遇到困难的一种临床情况^[12],AMC 患者具有特殊的面部特征,例如短头畸形,面中部发育不良、下颌骨退缩、张口度小、颈短后仰受限及口咽部肌肉缺失等^[4],是出现困难气道的先天性综合征之一。有文献报道 AMC 患者气管内插管困难的发生率高达 33%^[13]。国内外的研究提出了多种预测困难气道的评估指标^[4],但都有局限性,对于 AMC 患者的困难气道评估价值如何尚不清楚。本组患者采用临床最常用的咽部结构可见度分级 Mallampati 评分予以初步困难气道评估,同时了解张口受限、头颈后仰的情况进行插管工具选择。参照 Mallampati 分级,本研究中有 3 例(Ⅳ级)认为是严重困难气道,患者表麻下纤维支气管镜引导清醒插管成功;8 例患者(Ⅲ级)麻醉诱导时未使用

肌松剂,保留自主呼吸,保证气道通畅的情况下进行了气管插管。本研究 22 例患者均成功进行气管插管,其中 15 例患者一次插管成功,3 例患者经多次插管,所有患者均未发生诱导期间通气障碍。值得注意的是 3 例经多次插管的患者其中 2 例术前 Mallampati 评分Ⅱ级。Mallampati 分级有自身的局限性^[15],在 AMC 患者困难气道评估中的可靠性本研究无法得出结论,主要是因为 Mallampati 分级预测严重困难气道的患者,都采用特殊的插管方式(清醒、保留呼吸)和插管工具(纤维支气管镜、可视喉镜、光棒)完成,未行喉镜暴露评估是否真正困难。术前气道评估术前充分预计通气和插管的风险,并制定好插管方案和备选方案、及插管失败的处理方案是气道管理的关键。

3.3 围术期气道管理策略

AMC 伴脊柱侧凸患者行后路矫形手术,围术期的气管插管、防止机械通气的肺功能损害加重以及术后安全拔管皆是难点。需优化围术期呼吸管理的策略,包括:(1)术前气道评估,充分预计通气和插管的风险,针对 AMC 患者不同的气道特征采用相应的插管方式及插管工具,避免“反复插管、无法插管、无法通气”的情形;(2)AMC 伴脊柱侧凸患者肺储备代偿功能比正常人差:麻醉诱导前应充分“去氮给氧”,诱导时面罩通气时间也应适当延长,给予充分的氧气储备,避免气管插管无通气时血氧饱和度严重下降;(3)机械通气调节合适的生理容量,避免气压伤;建议 5cmH₂O 左右 PEEP;使用 PEEP 能够避免肺泡萎缩,使萎缩的肺泡重新扩张^[16],降低气道阻力,改善通气/血流比值,从而提高 PaO₂^[17],且 PEEP 压力为 5cmH₂O 时,不会引起回心血量的改变;(4)对于重度通气功能减退患者,术前可对患者行牵引和呼吸训练,以改善患者肺功能;(5)安全拔管的关键在于气道风险评估、时机与方法;建议采用清醒拔管,待麻醉药的作用完全消失,气道自主反射恢复,循环、内环境稳定,通气足够(通过呼气末二氧化碳曲线和通气指标确认)时拔除气管导管;(6)建议拔管前“预给氧”,100%纯氧吸入达到最大氧储备后进行,延缓低氧血症的发生;(7)对反复多次插管的患者拔管前可提前使用皮质激素减轻气道损伤所致的炎症性水肿并排除气道水肿,疑似气道水肿的患者必要时可延迟拔管;(8)诱导时确定为困难气道者及拔管后重新插管把握不大的患者,拔管

前可预先置入气道交换导管,作为重新插管的导引。

综上,本研究结果显示,AMC 伴脊柱侧凸患者,术前常合并肺功能障碍,且困难气道多见,麻醉手术风险高。因此需术前充分评估气道,优化呼吸管理,以保证手术安全。

4 参考文献

1. Soultanis KC, Payatakes AH, Chouliaras VT, et al. Rare causes of scoliosis and spine deformity: experience and particular feature[J]. *Scoliosis*, 2007, 2: 15.
2. Bevan WP, Hall JG, Bamshad M, et al. Arthrogryposis multiplex congenital (amyoplasia): an orthopaedic perspective[J]. *J pediatric orthop*, 2007, 27(5): 594-600.
3. 张俊杰, 邱勇, 钱邦平, 等. 先天性多发性关节挛缩症合并脊柱侧凸的临床特征及疗效评价[J]. *中华骨科杂志*, 2009, 29(9): 837-841.
4. Nguyen NH, Morvant EM, Mayhew JF. Anesthetic management for patients with arthrogryposis multiplex congenital and severe micrognathia: case reports[J]. *J Clin Anesth*, 2000, 12(3): 227-230.
5. 邓小明. 米勒麻醉学[M]. 第 7 版. 北京: 北京大学医学出版社, 2011. 1020-1587.
6. 陈忠辉, 孙旭, 邱勇, 等. 先天性多发性关节挛缩症伴脊柱侧凸的影像学特征[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2013, 23(12): 1057-1062.
7. Brown L, Robson M, Sharrard W. The pathophysiology of arthrogryposis multiplex congenital neurological[J]. *J Bone Surg Br*, 1980, 62(3): 291-296.
8. Yingsakmongkol W, Kumar SJ. Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenital: result after nonsurgical and surgical treatment[J]. *J Pediatric orthop*, 2000, 20(5): 656-661.
9. 朱锋, 邱勇, 王斌, 等. Halo 轮椅悬吊重力牵引在严重脊柱侧后凸儿童术前的应用价值[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2010, 20(7): 549-553.
10. Helenius I, Remes V, Yrjonen T, et al. Does gender affect outcome of surgery in adolescent idiopathic scoliosis[J]. *Spine*, 2005, 30(4): 462-467.
11. Goldberg CJ, Gillie I, Connaughton O, et al. Respiratory function and cosmesis at maturity in infantile-onset scoliosis[J]. *Spine*, 2003, 28: 2397-2406.
12. Apfelbau JL, Hagberg CA, Caplan RA, et al. Practice guidelines for management of the difficult airway: an updated report by the American Society of Anesthesiologists task force on management of the difficult airway [J]. *Anesthesiology*, 2013, 118(2): 251-270.
13. Martin S, Tobias JD. Perioperative care of the child with arthrogryposis[J]. *Paediatr Anaesth*, 2006, 16(1): 31-37.
14. 王晓阳, 王常松, 李恩有. 困难气道评估方法的研究进展[J]. *国际麻醉学与复苏杂志*, 2014, 35(6): 543-545, 554.
15. Lee A, Fan LT, Gin T, et al. A systematic review (meta-analysis) of the accuracy of the Mallampati test to predict the difficult airway[J]. *Anesth Analg*, 2006, 102(4): 1867-1878.
16. Briel M, Meade M, Mercat A, et al. Higher vs Lower positive end-expiratory pressure in patients with acute lung injury and acute respiratory distress syndrome: systematic review and meta-analysis[J]. *JAMA*, 2010, 303(9): 865-873.
17. Bouhemad B, Brisson H, Le-Guen M, et al. Bedside ultrasound assessment of positive end-expiratory pressure induced lung recruitment[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2011, 183(3): 341-347.

(收稿日期: 2017-03-09 修回日期: 2017-05-26)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 彭向峰)