

## · 病例析评 ·

## 脊髓性肌萎缩Ⅲ型患者的剖宫产麻醉 1 例

邱瑾 李琴琴 梁艳 张毅

华中科技大学同济医学院附属同济医院麻醉科, 武汉 430030

通信作者:张毅, Email: zy83743670@sina.com

**【摘要】** 报道 1 例脊髓性肌萎缩(spinal muscular atrophy, SMA)Ⅲ型患者,在超声引导腹横肌平面阻滞与髂腹下髂腹股沟神经阻滞联合静脉麻醉下进行剖宫产手术。文章推荐该方法作为 SMA 患者产科麻醉的备选方案,也可用于产科全身麻醉及椎管内麻醉有风险患者的麻醉。

**【关键词】** 脊髓性肌萎缩; 产科麻醉; 神经阻滞

DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4378.2019.06.011

**Anesthetic management of a pregnant woman with spinal muscular atrophy type III**

Qiu Jin, Li Qinqin, Liang Yan, Zhang Yi

Department of Anesthesiology, Tongji Hospital of Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030

Corresponding author: Zhang Yi, Email: zy83743670@sina.com

**【Abstract】** This paper reported a pregnant woman with spinal muscular atrophy (SMA) type III, who received caesarean section under ultrasound-guided transversus abdominis plane block combined with ilioinguinal-iliohypogastric nerve block and intravenous anesthesia. This paper recommend this method as a back-up choice for obstetric anesthesia, especially for those patients who suffer from SMA, or those who has contraindications to general anesthesia or neuraxial anesthesia.

**【Key words】** Spinal muscular atrophy; Obstetric anesthesia; Nerve block

DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4378.2019.06.011

## 1 病例报告

### 1.1 背景介绍

脊髓性肌萎缩(spinal muscular atrophy, SMA)是一种与运动神经元存活基因 1 (survival moto neuron 1, SMN1)突变有关的常染色体隐性遗传病<sup>[1]</sup>。SMA 患者脊髓前角运动神经元变性,逐渐出现累及全身的肌无力、肌萎缩。SMA 患者可分为 4 型,其分型与发病年龄相关。诊断为 SMA I 型的婴儿一般寿命不超过 2 年。SMA II 型患者可以生存到成年,但由于身体肌肉衰弱和呼吸系统并发症,有较高的病死率。SMA III 型患者的呼吸系统影响不明显,预期寿命正常或接近正常。SMA IV 型患者主要累及四肢近端肌肉,其他并发症较少。合并 SMA 的患者需要手术麻醉时,面临的主要困难在于患者的椎管内麻醉穿刺困难、局部麻醉药扩散平面不确定、全身麻醉可能存在困难气道、肌松剂的代谢情况不可预料等<sup>[2]</sup>。我们采用超声引导的神经阻滞技术联合静脉麻醉完

成 1 例 SMA III 型患者的剖宫产手术,现将病例报道如下。

### 1.2 病史回顾

患者,女,31 岁,身高 160 cm,体重 59 kg。因“孕 38<sup>+</sup>周,要求待产”入院。幼时起出现上楼梯困难,无法跑跳及下蹲,2013 年确诊为 SMA III 型,既往 MRI 结果提示“脊髓弥漫性萎缩变细”。患者轮椅入院,拟行“子宫下段横切口剖宫产术”。体格检查: Mallampati 气道分级 II 级,张口度正常,呼吸及吞咽功能未受影响,双上肢肌力减退,肌力 4 级,双下肢肌力 2~3 级,脊柱畸形。术前 ECG 及实验室检查未见明显异常。

### 1.3 麻醉经过

#### 1.3.1 麻醉过程

手术当天患者常规术前准备,入手术室监测袖带血压 128 mmHg/68 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),心率 90 次/min,SpO<sub>2</sub>100%。普通面罩给氧(6 L/min),开放上肢静脉通道。活力碘消毒局部皮肤,根据 Mei

等<sup>[3]</sup>报道的方法,在超声引导下采用平面内技术,在双侧腋中线附近引导 22 G 神经刺激针(型号:1275,PAJUNK 公司,德国)针尖抵达腹内斜肌与腹横肌之间,每侧注射 0.375%罗哌卡因(生产批号:NAWW,AstraZeneca 公司,瑞典)15 ml,进行双侧腹横肌平面阻滞。超声探头在双侧髂前上棘与脐部连线上引导神经刺激针针尖靠近髂腹下髂腹股沟神经外侧,每侧注射 0.375%罗哌卡因 10 ml,进行双侧髂腹下髂腹股沟神经阻滞。15 min 后在双侧旁开中线 5 cm 处及腋前线附近评估患者皮肤冷感觉减退区域,右侧约至 T<sub>8</sub> 水平,左侧约至 T<sub>12</sub> 水平。

手术开始。切皮及分离肌肉时,患者未诉明显不适。待术者准备娩出胎儿时,静脉注射氯胺酮(生产批号:1707031,福建古田药业有限公司)70 mg、丙泊酚(生产批号:X17143B,Corden Pharma 公司,意大利)80 mg。患者保留自主呼吸,一过性意识消失,血压 138 mmHg/72 mmHg,心率 99 次/min,SpO<sub>2</sub> 100%。新生儿在 3 min 内娩出,Apgar 评分 8~10 分。新生儿断开脐带后,患者静脉给予舒芬太尼(生产批号:81A11141,宜昌人福药业有限责任公司)20 μg,持续静脉泵注瑞芬太尼(生产批号:80B09031,宜昌人福药业有限责任公司)0.05 μg·kg<sup>-1</sup>·min<sup>-1</sup>及丙泊酚 10~20 ml/h。患者嗜睡,可唤醒,面罩给氧(6 L/min)维持 SpO<sub>2</sub> 100%,呼吸频率 18~24 次/min,未使用喉罩及气管插管。手术持续约 1 h,患者出血量约 300 ml,尿量约 300 ml,输注复方氯化钠约 1 800 ml,未输注血液制品及人工胶体。患者静脉停药 5 min 后完全清醒,苏醒室观察 0.5 h 后安全送回 ICU。

### 1.3.2 术后情况

患者术后阴道出血量少,子宫收缩良好。双氯芬酸钠栓(生产批号:180602,湖北东信药业有限公司)术后镇痛,8 h 左右神经阻滞完全消退;24 h VAS 评分(0~10 分,0 表示没有疼痛,10 表示剧烈疼痛),静息状态 3 分,运动状态 5 分。术后未使用静脉镇痛药,未见恶心、呕吐,未使用止吐药。5 d 后,患者出院。

## 2 讨论

2.1 SMA 患者由于基因突变导致运动神经元变性,根据其累及范围而表现出肌肉萎缩、呼吸困难、呼吸功能障碍和脊柱侧凸等<sup>[4]</sup>。怀孕期间,SMA 患者可

能出现更严重的肌无力症状,甚至早产。有超过一半的 SMA 患者分娩后,肌无力状态仍然存在<sup>[5]</sup>。SMA 患者进行剖宫产手术麻醉时,需要考虑椎管内穿刺的可行性,是否存在困难气道,肺功能是否受限,是否需要使用肌松剂以及肌松剂的代谢情况等。

2.2 虽已有学者尝试过对 SMA 患者行椎管内麻醉<sup>[6-7]</sup>,但 SMA 患者进行椎管内麻醉的可行性仍值得考虑。Bollag 等<sup>[8]</sup>回顾了 18 篇 SMA 患者的病例报道,其中非椎管内麻醉(包括全身麻醉、切口局部浸润及顺产)8 例,椎管内麻醉(包括硬膜外及蛛网膜下腔阻滞)失败转全身麻醉 5 例,成功椎管内麻醉 5 例。除去患者脊椎畸形影响穿刺的情况,即使穿刺成功,由于局部麻醉药在椎管内的扩散不充分,麻醉也有可能失败。因此椎管内麻醉的操作效果难以预测,增加了患者风险。

另一方面,SMA 患者成功实施全身麻醉的病例已有报道<sup>[9-11]</sup>。选择全身麻醉策略时如何进行气道管理是主要问题。SMA 患者可能表现出对肌松剂的敏感性增强和延长<sup>[9-13]</sup>,是否使用肌松剂值得商榷。当进行全身麻醉时,麻醉诱导至胎儿娩出的时间非常重要。如果选择气管插管,麻醉诱导至胎儿娩出的时间将延长,患者将接受更多的麻醉药,而肌松剂也将被使用。在一些呼吸功能正常及误吸风险较低的 SMA 患者中,喉罩应该具有更多优势。

2.3 我们选择了将超声引导神经阻滞与静脉麻醉相结合,配合手术医师操作步骤完成剖宫产手术。缩短了从静脉麻醉用药到胎儿娩出之间的时间,切皮、分离肌肉等操作都在神经阻滞镇痛下完成,同时去除了气道管理的时间。

腹横肌平面阻滞技术是指前腹壁的神经阻滞,临床操作中主要用于术后镇痛。髂腹下髂腹股沟神经阻滞可以为腹股沟区域提供镇痛。因此,腹横肌平面阻滞联合髂腹下髂腹股沟神经阻滞可以为剖宫产手术的皮肤切口区域提供一定的镇痛,并在该范围内进行切皮、分离肌肉。但神经阻滞存在阻滞不完善的可能性,因此,我们预备了利多卡因切口局部浸润的方案以应对阻滞不全的情况。而静脉麻醉将在胎儿分娩时为子宫切口及内脏牵拉提供镇痛,用药的选择参考《米勒麻醉学(第八版)》所述:常规静脉诱导剂量的丙泊酚(2.5 mg/kg)不影响新生儿的 Apgar 评分,但反复或大剂量(9 mg/kg)给药可以产生明显新生儿抑制;常规诱导剂量的氯胺酮

(1.0~1.5 mg/kg) 不导致新生儿抑制。同时参考 Mei 等<sup>[3]</sup>报道的丙泊酚及氯胺酮二者联合低剂量静脉辅助用药。备选喉罩以在患者出现呼吸抑制时控制气道。由于联合神经阻滞, 静脉麻醉药的用量比直接全身麻醉时减少。胎儿娩出后, 更多的静脉麻醉药为患者提供后续足够的镇静、镇痛。

目前临床上成功实施神经阻滞麻醉用于剖宫产手术的病例极少<sup>[3,14]</sup>。Coffman 等<sup>[14]</sup>的报道与本病例不同之处在于胎儿娩出前阿片类药物的使用, 以及神经阻滞药物浓度及用量的不同。根据 Mei 等<sup>[3]</sup>的方案, 0.375% 罗哌卡因可以达到切口附近神经阻滞的目的, 更大的用量以利于药物在腹横肌平面内的扩散。本病例证实了这一方案的可行性。另外, 胎儿娩出前使用芬太尼的安全性仍有待进一步的临床证实。本病例证实胎儿娩出前不使用阿片类制剂也可达到预期麻醉效果。

2.4 与传统的手术医师操作的利多卡因局部浸润麻醉相比, 本研究提供了更长的镇痛时间和较高的舒适度, 并减少静脉麻醉药在手术结束时的使用总量, 并且可以提供额外的术后镇痛效果, 增加了患者的满意度。其中腹横肌平面阻滞技术的术后镇痛效果已有荟萃分析报道<sup>[15]</sup>。

### 3 结 语

超声引导的神经阻滞联合静脉麻醉技术为不适合椎管内麻醉及气管插管全身麻醉患者的剖宫产手术提供了一个新的思路, 但仍需要在手术团队的配合下进行更多的临床实践。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

#### 参 考 文 献

- [1] Brzustowicz LM, Lehner T, Castilla LH, et al. Genetic mapping of chronic childhood-onset spinal muscular atrophy to chromosome 5q11.2-13.3[J]. *Nature*, 1990, 344(6266): 540-541. DOI:10.1038/344540a0.
- [2] Islander G. Anesthesia and spinal muscle atrophy [J]. *Paediatr Anaesth*, 2013, 23(9): 804-816. DOI:10.1111/pan.12159.
- [3] Mei W, Jin C, Feng L, et al. Bilateral ultrasound-guided transversus abdominis plane block combined with ilioinguinal-iliohypogastric nerve block for cesarean delivery anesthesia [J]. *Anesth Analg*, 2011, 113(1): 134-137. DOI:10.1213/ANE.0b013e31821891e2.
- [4] Chung BH, Wong VC, Ip P. Spinal muscular atrophy: survival pattern and functional status [J]. *Pediatrics*, 2004, 114 (5): e548-e553. DOI:10.1542/peds.2004-0668.
- [5] Frazer KL, Porter S, Goss C. The genetics and implications of neuromuscular diseases in pregnancy[J]. *J Perinat Neonatal Nurs*, 2013, 27(3): 205-214; quiz 15-16. DOI:10.1097/JPN.0b013e318299c338.
- [6] Maruotti GM, Anfora R, Scanni E, et al. Anesthetic management of a parturient with spinal muscular atrophy type II [J]. *J Clin Anesth*, 2012, 24 (7): 573-577. DOI:10.1016/j.jclinane.2012.03.001.
- [7] Kim SJ, Kim EJ, Min BW, et al. Epidural anesthesia for the patient with type IV spinal muscular atrophy -A case report [J]. *Korean J Anesthesiol*, 2010, 59 (Suppl): S65-S68. DOI:10.4097/kjae.2010.59.S.S65.
- [8] Bollag L, Kent C, Richebé P, et al. Anesthetic management of spinal muscle atrophy type II in a parturient [J]. *Local Reg Anesth*, 2011, 4: 15-20. DOI:10.2147/LRA.S17089.
- [9] Habib AS, Helsley SE, Millar S, et al. Anesthesia for cesarean section in a patient with spinal muscular atrophy[J]. *J Clin Anesth*, 2004, 16(3): 217-219. DOI:10.1016/j.jclinane.2003.07.011.
- [10] McLoughlin L, Bhagvat P. Anaesthesia for caesarean section in spinal muscular atrophy type III [J]. *Int J Obstet Anesth*, 2004, 13(3): 192-195. DOI:10.1016/j.ijoa.2004.01.006.
- [11] Liu XF, Wang DX, Ma D. Using general anesthesia plus muscle relaxant in a patient with spinal muscular atrophy type IV: A case report [J/OL]. *Case Rep Anesthesiol*, 2011, 2011: 743587. DOI:10.1155/2011/743587.
- [12] Neumann MM, Davio MB, Macknet MR, et al. Dexmedetomidine for awake fiberoptic intubation in a parturient with spinal muscular atrophy type III for cesarean delivery [J]. *Int J Obstet Anesth*, 2009, 18(4): 403-407. DOI:10.1016/j.ijoa.2009.05.002.
- [13] Vilela H, Santos J, Colaço J, et al. Reversal of neuromuscular blockade with sugammadex in a patient with spinal muscular atrophy type III (Kugelberg-Welander syndrome)[J]. *J Anesth*, 2012, 26(2): 306-307. DOI:10.1007/s00540-011-1308-z.
- [14] Coffman JC, Fiorini K, Ristev G, et al. Transversus abdominis plane and ilioinguinal/iliohypogastric blocks for cesarean delivery in a patient with type II spinal muscular atrophy[J]. *Int J Obstet Anesth*, 2016, 25: 79-81. DOI:10.1016/j.ijoa.2015.08.016.
- [15] Brogi E, Kazan R, Cyr S, et al. Transversus abdominal plane block for postoperative analgesia: a systematic review and meta-analysis of randomized-controlled trials[J]. *Can J Anaesth*, 2016, 63(10): 1184-1196. DOI:10.1007/s12630-016-0679-x.

(本文编辑: 华云)