

硬皮病患者的麻醉管理1例并文献复习

张禄露¹, 高子军², 董补怀^{2*}, 魏亚因¹

¹西安医学院, 陕西 西安

²西安市红会医院麻醉科, 陕西 西安

Email: *dongbuhuai@126.com

收稿日期: 2021年4月11日; 录用日期: 2021年4月25日; 发布日期: 2021年5月14日

摘要

硬皮病是一种罕见疾病, 目前为止, 其发病原因未知。当这一类患者须进行手术麻醉时, 我们的麻醉方案应依据患者硬皮病的疾病特征及个体化进行调整。有创血压监测仍然是硬皮病患者术中最佳的循环监测方式。回顾分析1例行“右乳肿瘤切除术”的患有硬皮病30年的中年女性的整个围术期麻醉管理方法, 希望能给同行们在此类罕见病患者的麻醉管理中提供一些有用信息。

关键词

硬皮病, 生命体征监测, Allen 试验

Anesthesia Management in Patients with Scleroderma: A Case Report

Lulu Zhang¹, Zijun Gao², Buhuai Dong^{2*}, Yanan Wei¹

¹Xi'an Medical College, Xi'an Shaanxi

²Department of Anesthesiology, Xi'an Red Society Hospital, Xi'an Shaanxi

Email: *dongbuhuai@126.com

Received: Apr. 11th, 2021; accepted: Apr. 25th, 2021; published: May 14th, 2021

Abstract

Scleroderma is a rare disease. So far, the cause of the disease is unknown. When surgical anesthesia is required for this type of patients, our anesthesia plan should be adjusted according to the disease characteristics and individual characteristics of the patients with scleroderma. Invasive

*通讯作者。

文章引用: 张禄露, 高子军, 董补怀, 魏亚因. 硬皮病患者的麻醉管理 1 例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2021, 11(5): 2081-2087. DOI: 10.12677/acm.2021.115298

blood pressure monitoring is still the best circulatory monitoring method in patients with scleroderma. The entire perioperative anesthesia management of a female middle-aged patient with scleroderma for 30 years who underwent right breast tumor resection was retrospectively analyzed. It is hoped to provide some useful information for the anesthesia management of patients with this rare disease.

Keywords

Scleroderma, Vital Signs Monitoring, Allen Test

Copyright © 2021 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

生命体征监测在整个围术期是至关重要、必不可少的存在。硬皮病是一种罕见的非炎症结缔组织疾病，常累及手部、血管及全身各组织器官，导致手指钙沉积，指端缺血，手指关节畸形；血管硬化、钙化、挛缩，或代偿性扩张。此类患者围术期麻醉与复苏的管理是麻醉医生重视的地方。虽然硬皮病这个名字及其一般症状大家已经耳熟能详，但以前没有过关于硬皮病患者的麻醉病例报导。因此，下面讨论一个这样的案例，希望对大家的工作有所帮助。

2. 病例介绍

患者，女，52岁，155 cm，44 kg，因“发现右乳包块1年”于2020年05月06日入住甲乳科。患者入院时诊断为“右乳腺肿瘤”和“局限性硬皮病”。拟于2020年05月11日在全麻下行“右乳肿瘤切除术”。该患者30年前于当地县人民医院诊断为“硬皮病”，予以维生素E等药物治疗后效果不佳，妊娠后停药，至今未再服药。平素无心累、气促，心悸、胸闷、反酸、呃逆、进食困难、吞咽困难等不适，在家干农活，无手术史及麻醉史，无过敏史及输血史。无家族遗传史。

入院查体：双手指缩短畸形，双手指及手腕僵硬，活动受限，表面皮肤变硬，右肘关节不能伸直，肢端温暖。下肢活动正常。该患者辅助检查中，血液、生化、凝血、血气、电解质均未见明显异常。胸部CT显示，右肺中叶少许纤维灶；左肺上叶肺大泡(数毫米)。主动脉、左冠状动脉壁钙化。心电图示，窦性心律(80 bpm)，左心室高电压。心脏彩超示，二、三尖瓣轻度反流。术前全科医学科会诊意见：无特殊处理，建议风湿免疫科门诊随访。麻醉科会诊意见：完善心脏彩超和血气分析。

术前访视查体可见，此患者有典型硬皮病患者面部特征，表情丧失呈假面具样，鼻尖似鹰嘴，口唇变薄，口周皮肤皱褶呈放射状沟纹，张口受限(图1)。此患者双足处在硬皮病萎缩期，可见其双足皮肤水肿消失，继发脂肪与肌肉的萎缩(图2)。区别于双足，此患者双手处于水肿硬化期，皮肤异常增厚，可见患者双手十指末端肿胀，触之发硬，患者自述发紧感，活动受限(图3) [1]。颈椎后仰 $< 20^\circ$ ，张口度三横指，可正常置入可视喉镜。Mallampati 分级：I级。病人可自行下地行走。

患者手术当天入室后，于右手背开放静脉通路。此类患者的生命体征监护是等待攻克的难题。接好心电监护及无创血压袖带监测入室血压后，医生将指脉氧饱和度夹于患者的示指远端，仅观察到微弱的波形，于是，调整至拇指远端，观察到的波形及读数在正常范围(图4)。此类患者小动脉痉挛、病变，导致袖带测压所得值不够准确，所以我们选择局麻下行动脉穿刺置管，实时监测患者术中的血压和内环

境等各项生理指标。穿刺前, 先进行 Allen 试验(图 5), 氧饱和度曲线消失(图 6), 表明手掌侧支循环不良, 间接提示 Allen 试验阳性, 不应选择桡动脉进行穿刺。最终选择在超声引导下足背动脉穿刺置管, 置管成功。接着超声定位下行右侧颈内静脉穿刺置管。

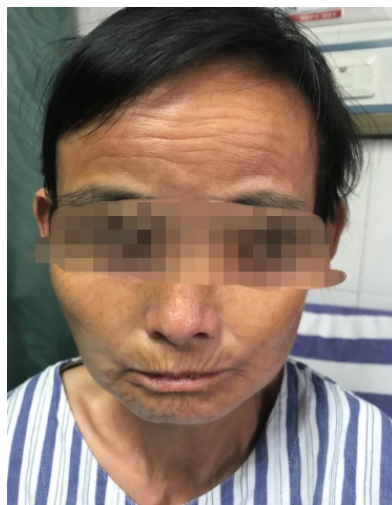


Figure 1. A photo of the patient's face
图 1. 患者的面部照片



Figure 2. The patient's hand
图 2. 患者的手部



Figure 3. The patient's feet
图 3. 患者的双足



Figure 4. Monitor display for basic vital signs monitoring just after entry

图 4. 入室后刚进行基本生命体征监测的监护仪显示屏



Figure 5. Allen Test

图 5. Allen 试验



Figure 6. Pulse oxygen saturation curve after 1 min closure of the right radial artery

图 6. 压闭右侧桡动脉 1 min 后的脉搏氧饱和度曲线

再次对患者进行查体, 该患者除面部皮肤拉紧、下颌关节炎、咬肌与翼状肌萎缩导致口裂变小外, 舌、齿龈、软腭咽喉粘膜及粘膜下结缔组织均有不同程度的硬化萎缩, 引起张口及伸舌困难、咽门狭小, 除此之外, 该患者还存在牙列不齐, 颈后仰受限等问题。有经验的麻醉医生已备好抢救药, 可视喉镜、喉罩、口咽通气道、纤支镜、各种型号的气管导管、吸引器、环甲膜穿刺物品、气切包等物品。麻醉开始前静脉推注 40 mg 加强龙, 手术开始 1 小时时静脉输入抗生素。

诱导时, 缓慢推注药品, 避免循环波动, 给予舒芬 7.5 ug, 丙泊酚 50 mg, 面罩通气正常, 追加舒芬太尼 12.5 ug, 维库溴铵 6 mg, 面罩通气 2 分钟后, 在可视喉镜暴露下置入 6.0#加强气管导管, 插管顺利, 随即将七氟醚调至 1%, 手术开始后, 调至 1.5%。手术过程顺利, 历时 1 h 40 min, 共输入晶体液 1300 ml, 尿量 400 ml。手术结束前 10 分钟停止吸入七氟烷, 术中尽量维持患者血压不低于基础血压的 80%。

整个手术过程, 我们将室温调节至 26°C~30°C。盛有热水的玻璃瓶也放置于患者的双足, 双手旁。患者的体温水平一直维持在 36.5°C~36.9°C 之间。术中, 医生对患者进行了两次血气分析(表 1)。

Table 1. Results of two intraoperative arterial blood gas analyses

表 1. 术中两次血气分析的结果

	手术开始	第二次
PH	7.454	7.357
PCO ₂ (mmHg)	37.4	51.6
PO ₂ (mmHg)	137	451
BE (mmol/L)	2	3
K ⁺ (mmol/L)	3.5	3.2
Hb (g/L)	112	102

手术结束待患者呼吸完全恢复清醒后, 顺利拔出气管导管, 于恢复室观察 1 小时后, 送回病房, 患者术后恢复良好。术后复查彩超, 并无血栓形成, 行动脉穿刺的足未发生指端缺血坏死等并发症。

3. 讨论

硬皮病, 意思是皮肤硬化, 来源于拉丁语。是一种严重、慢性和不可治愈的自身免疫性纤维性皮肤病, 皮外受累明显, 也可累积多个组织器官, 如心脏瓣膜, 肺间质等, 可分为局限性硬皮病和系统性硬皮病。患有硬皮病的患者, 主要会表现为对称性的皮肤硬化, 雷诺氏现象为最常见的首发症状, 几乎见于 90% 患者。有的患者可能会出现口干等症状, 也可能会累及到神经等系统, 更有甚者可能会出现指尖溃疡、性功能障碍等并发症。有些硬皮病可累及到内脏自身免疫性疾病, 如肝硬化、肝功能衰竭等。部分患者还会出现口干、咽干等症状[2] [3]。

部分患者可能会累及到神经系统。患者可能出现胃肠道症状, 食管受累最明显, 如反酸、胸骨后痛、出现“西瓜胃”、消化不良、便秘等症状。硬皮病患者可能还会出现肺间质纤维化、肺动脉高压等肺部症状。患者经过检查后可能会发现相应心脏病变, 表现为胸闷、气短、心悸等症状。患者可能出现夜间多尿、乏力甚至软瘫等肾脏病变症状及关节、骨骼的改变[4]。

因为此类患者发生了特殊的病理生理改变, 所以给麻醉带来一定难度。比如, 因为肌肉萎缩、骨骼畸形, 导致患者张口受限, 头后仰受限等从而使气管插管出现困难。在血压监测方面, 血管的畸形会给循环监测带来挑战, 止血带可能会使病变的血管变形甚至破裂, 手指远端的水肿变硬, 皮肤异常增厚可能会导致指脉氧饱和度无法正常监测。在用药方面, 围术期应在专科医生的指导下, 注意根据病情及个体化因素确定停药时间或进行剂量的调整, 特别是一些激素类药物, 免疫抑制剂以及血管活性药物。硬

皮病患者常合并有外周静脉穿刺困难,必要时可行中心静脉穿刺。由于指端缺血风险,雷诺病患者禁用有创动脉导管,但可行血气分析[5]。另外,硬皮病患者术中用药也有其特殊性。因为,在硬皮病的治疗中,保守治疗包括生活方式的改变,生物反馈,各种药物的使用。药物当中,常规包括糖皮质激素,免疫抑制剂及血管扩张剂。有文献表明,接受手术干预的硬皮病患者由于其血管化不良的组织和缺乏软组织包膜,从而增加了伤口愈合并发症和感染的发生率。所以,围术期在专科医生的指导下,注意根据病情及个体化因素确定停药时间或进行剂量的调整。有文献报道,硬皮病患者术后镇痛药作用时间缩短,还应注意追加镇痛药物[5]。

在麻醉管理方式的选择上,应根据患者病情特殊性做适量调整。

在整个围手术期过程中,麻醉医生既要采用多种方式来使患者的生理状态达到符合实施手术的标准,也要维持患者的各项生命体征处于正常的范围。在采取的各种方式中,包括对患者进行气道管理,以保证患者的呼吸道通畅;包括各种药物的使用,以维持患者内环境稳定的同时,减少手术操作带来的不良生理反射,如疼痛。同时,需要对患者的生理状态有教精准的把控,这离不开对患者各项生命体征的监测。

以本次报道为例,本次个案报道中,这位患者诊断为局限性硬皮病,病变包括软组织内的钙沉积、肢端缺血和关节挛缩,也包括血管的硬化,钙化,主要病变部位在手部。这些病理改变给我们的围术期管理带来了相应难度。

在诱导插管的时候应注意到,本病常累及肌肉,所以肌松剂的应用应慎重,必要时在严密监测下用小剂量非去极化肌松剂。由于周围血管病变、失去了代偿与调节功能,加上心脏受损、自主神经功能障碍,此类患者在麻醉诱导时可引起严重的低血压。同时,少量的血管收缩药不仅可引起血压急剧升高,而且还可引起肢体坏死,应慎用。由于其肌肉的萎缩,导致其颈部活动度降低,特别是头后仰受限,可能会导致插管困难。报告中分享到,在诱导插管前,麻醉医生做了充分物品、药品准备,还对患者的环甲膜穿刺进行了超声定位,为经口气管插管失败做准备。虽然通过可视喉镜经口气管插管成功,但是以确保万无一失,做那些准备也是必要的[3]。

术中应注意到,这位病人通过指脉氧饱和度夹仍能得到正常的曲线。但是,如上述报道所示,其血压监测并没有如此顺利。为了避免袖带对其原本脆弱的血管带来的巨大压力致血管破裂,除了使用无创血压监测入室短时间血压以外,之后都采用连续有创动脉血压监测。但是,考虑到此类患者的血管畸形,连续血压监测也易诱发血管挛缩和血栓的形成,导致肢体末端缺血坏死。不出所料,随后双手的 Allen 试验结果为阳性,因此选择在超声引导下足背动脉的穿刺置管[5] [6]。不得不说,Allen 试验在很多患者身上往往被忽略。在整个围术期管理中,血流动力学的监测与管理是非常困难的,术中应结合脉搏氧饱和度、心率等指标综合判定。

在用药方面,由于本例患者自妊娠后停药,至今未再服药,内科会诊也无特殊处理[6] [7] [8]。所以,在用药方面无需考虑药物交互作用的特殊。只需要常规地在麻醉开始前静脉推注 40 mg 加强龙,手术开始 1 小时时静脉输入抗生素。术中为了避免患者由于受到寒冷刺激产生血管异常收缩导致组织器官缺血,保暖措施是必须采取的。比如术中的体温监测;输液使用加温输液器;尽可能缩短消毒时间,特别是四肢的手术;有条件的话可予以适当温度液体放置于肢体末端[2] [3]。

在通气方面,由于患者血管的钙化和心脏瓣膜的返流,为了尽量避免使用升压药,医生选择浅麻醉方案,在不影响手术进程的前提下,尽可能使患者血压维持在基础血压 80% 以上[9]。同时,此患者肺部的纤维化不应被忽视,小潮气量加呼气末正压通气的方法不失为一种良好的气道管理方式[4]。对于此患者,在超声下使用 0.25% 罗哌卡因 20 ml 行前锯肌阻滞用于术后镇痛。

硬皮病麻醉方案的拟定将在很大程度上取决于特定患者的具体考虑,包括不同组织的不同病变,即

病变器官的不同，病变程度的不同以及还应当考虑到患者的舒适性等相关问题。

参考文献

- [1] Kucharz, E.J. and Kopeć-Mędrek, M. (2017) Systemic Sclerosis Sine Scleroderma. *Advances in Clinical and Experimental Medicine*, **26**, 875-880. <https://doi.org/10.17219/acem/64334>
- [2] Beldner, S., Rabinovich, R.V. and Polatsch, D.B. (2020) Scleroderma of the Hand: Evaluation and Treatment. *The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, **28**, e686-e695.
- [3] Orteu, C.H., Ong, V.H. and Denton, C.P. (2020) Scleroderma Mimics—Clinical Features and Management. *Best Practice & Research: Clinical Rheumatology*, **34**, 101489. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2020.101489>
- [4] Deshayes, S., de Boysson, H. and Geffray, L. (2016) Les syndromes sclérodermiformes [Scleroderma-Like Disorders]. *La Revue de Médecine Interne*, **37**, 616-624. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2015.12.033>
- [5] Asano, Y., Fujimoto, M., Ishikawa, O., Sato, S., Jinnin, M., Takehara, K., Hasegawa, M., Yamamoto, T. and Ihn, H. (2018) Diagnostic Criteria, Severity Classification and Guidelines of Localized Scleroderma. *The Journal of Dermatology*, **45**, 755-780. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.14161>
- [6] Knobler, R., Moinzadeh, P., Hunzelmann, N., Kreuter, A., Cozzio, A., Mouthon, L., Cutolo, M., Rongioletti, F., Denton, C.P., Rudnicka, L., Frasin, L.A., Smith, V., Gabrielli, A., Aberer, E., Bagot, M., Bali, G., Bouaziz, J., Braae Olesen, A., Foeldvari, I., Frances, C., Jalili, A., Just, U., Kähäri, V., Kárpáti, S., Kofoed, K., Krasowska, D., Olszewska, M., Orteu, C., Panelius, J., Parodi, A., Petit, A., Quaglino, P., Ranki, A., Sanchez Schmidt, J.M., Seneschal, J., Skrok, A., Sticherling, M., Sunderkötter, C., Taieb, A., Tanew, A., Wolf, P., Worm, M., Wutte, N.J. and Krieg, T. (2017) European Dermatology Forum S1-Guideline on the Diagnosis and Treatment of Sclerosing Diseases of the Skin, Part 1: Localized Scleroderma, Systemic Sclerosis and Overlap Syndromes. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, **31**, 1401-1424. <https://doi.org/10.1111/jdv.14458>
- [7] Luo, Y. and Xiao, R. (2020) The Epigenetic Regulation of Scleroderma and Its Clinical Application. *Advances in Experimental Medicine and Biology*, **1253**, 375-403. https://doi.org/10.1007/978-981-15-3449-2_13
- [8] Tsou, P.S. (2019) Epigenetic Control of Scleroderma: Current Knowledge and Future Perspectives. *Current Rheumatology Reports*, **21**, 69. <https://doi.org/10.1007/s11926-019-0877-y>
- [9] Moinzadeh, P., Kreuter, A., Krieg, T. and Hunzelmann, N. (2018) Morphea/Lokalisierte Sklerodermie und extragenitaler Lichen sclerosus [Morphea or Localized Scleroderma and Extragenital Lichen Sclerosus]. *Der Hautarzt*, **69**, 892-900. <https://doi.org/10.1007/s00105-018-4266-7>