

## 论著·临床研究

## 无脾综合征患儿心脏手术围手术期麻醉管理研究

彭银俊丞

(重庆医科大学附属儿童医院麻醉科/国家儿童健康与疾病临床医学研究中心/儿童发育  
疾病研究教育部重点实验室/结构性出生缺陷与器官修复重建  
重庆市重点实验室,重庆 401122)

**[摘要]** **目的** 探讨无脾综合征患儿心脏手术围手术期麻醉管理要点。**方法** 回顾性选取 2013—2023 年本院诊断为无脾综合征住院患儿 18 例,收集患儿临床资料,比较手术患儿入室时、麻醉诱导后、术毕时收缩压(SBP)、舒张压(DBP)、心率(HR)、血氧饱和度(SpO<sub>2</sub>)、中心静脉压(CVP)变化情况。**结果** 18 例患儿均至少合并 3 种以上心脏畸形类别,其中合并 3 种类别 3 例(16.7%),合并 4 种类别 8 例(44.4%),合并 5 种类别 4 例(22.2%),合并 6 种类别 2 例(11.1%),合并 7 种类别 1 例(5.6%)。18 例患儿中,6 例接受手术治疗,其中 1 例先后完成两期手术。7 次手术均在体外循环下进行,其中 4 次手术需要心脏停搏。2 例出现术后并发症:1 例 Fontan 术后发生交界性心动过速,1 例 Glenn 术后发生完全性右束支传导阻滞。术后死亡 1 例。麻醉诱导后、术毕时 SBP、DBP、HR、SpO<sub>2</sub> 水平与入室时比较,差异无统计学意义( $P>0.05$ )。术毕时 CVP 高于麻醉诱导后,差异有统计学意义( $P<0.05$ )。**结论** 无脾综合征患儿合并心脏畸形情况复杂,能较好地耐受静脉麻醉诱导,术后需要依赖血管活性药物和强心药物支持。

**[关键词]** 无脾综合征; 围手术期; 麻醉; 儿童

DOI:10.3969/j.issn.1009-5519.2024.21.013 中图法分类号:R541

文章编号:1009-5519(2024)21-3671-04 文献标识码:A

**Study on perioperative anesthesia management during cardiac surgery  
in children with asplenic syndrome**

PENG Yinjuncheng

(Department of Anesthesiology, Children's Hospital of Chongqing Medical  
University/National Clinical Research Center for Child

Health and Disorders/The Ministry of Education Key Laboratory of Child Development Disease  
Research/Chongqing Key Laboratory of Structural Birth Defects and Organ Repair and  
Reconstruction, Chongqing 401122, China)

**[Abstract]** **Objective** To explore the key points of perioperative anesthesia management in children with asplenic syndrome undergoing cardiac surgery. **Methods** The clinical data of 18 hospitalized children with spleenless syndrome diagnosed in our hospital from 2013 to 2023 were collected retrospectively. The changes of systolic blood pressure(SBP), diastolic blood pressure(DBP), heart rate(HR), blood oxygen saturation(SpO<sub>2</sub>), and central venous pressure(CVP) were compared at the time of entering the operating room, after anesthesia induction and at the end of surgery. **Results** All the 18 children were combined with at least three types of cardiac malformations, including three cases(16.7%) with three types of cardiac malformations, eight cases(44.4%) with four types of cardiac malformations, four cases(22.2%) with five types of cardiac malformations, two cases(11.1%) with six types of cardiac malformations and one case(5.6%) with seven types of cardiac malformations. Of the 18 children, six received surgical treatment, and one of them completed the two-stage operation successively. All seven operations were performed under cardiopulmonary bypass, and four of them required cardiac arrest. Postoperative complications occurred in two cases, including one case of borderline tachycardia after Fontan operation and one case of complete right bundle branch block after Glenn operation. One patient died after operation. There was no significant difference in the levels of SBP,

DBP, HR and SpO<sub>2</sub> after anesthesia induction and at the end of operation compared with those at the time of entering the operating room ( $P > 0.05$ ). The level of CVP at the end of operation was higher than that after anesthesia induction, and the difference was statistically significant ( $P < 0.05$ ). **Conclusion** The condition of children with asplenic syndrome complicated with cardiac malformation is complex, but they can tolerate intravenous anesthesia induction well, and need to rely on vasoactive drugs and cardiotoxic drugs after surgery.

**[Key words]** Asplenic syndrome; Perioperative period; Anesthesia; Children

无脾综合征是一种罕见的先天性疾病, 又称 Ivemark 综合征, 被归为内脏异位综合征的一种, 其病因并不完全明确, 可能与染色体隐性遗传、孕母病毒或细菌性感染、药物、宫内缺氧及放射线接触代谢紊乱有关<sup>[1]</sup>。该病属于一种侧分化异常, 主要累及包括循环、呼吸及消化多个系统, 在心血管方面主要表现为体静脉和肺静脉回流异常、心律失常、心内畸形等复杂性先天性心脏病, 具有较高的病残率和病死率, 是目前预后最差的先天性心脏病之一, 5 年平均生存率为 30%~74%<sup>[2]</sup>。本研究回顾性分析了无脾综合征患儿心脏手术麻醉要点, 旨在为围手术期管理提供参考。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 回顾性选取 2013—2023 年本院诊断为无脾综合征住院患儿 18 例, 排除数据不完整者。

### 1.2 方法

**1.2.1 治疗方法** 所有患儿术前常规禁食、禁饮。入室前开放静脉通道, 采用静脉麻醉诱导(咪达唑仑 0.1 mg/kg, 舒芬太尼 1~2  $\mu$ g/kg, 苯磺顺阿曲库铵 0.15~0.2 mg/kg, 酌情使用丙泊酚 1~2 mg/kg iv)。诱导成功后经口插入适合型号的带囊气管导管并行机械通气, 通气模式为压力控制-容量保证通气模式, 潮气量 8~10 mL/kg, 呼吸频率根据呼气末二氧化碳分压(PETCO<sub>2</sub>)调整, 维持 PETCO<sub>2</sub> 在 30~50 mm Hg。吸入氧混合气体, 调整吸入氧浓度为 30%~50%, 维持氧合在术前生理范围。麻醉维持采用静吸复合麻醉, 吸入 1%~2% 七氟烷, 静脉泵注丙泊酚 3~5 mg/(kg·h), 静脉泵注舒芬太尼 1~2  $\mu$ g/(kg·h), 静脉泵注罗库溴铵 0.5~1 mg/(kg·h)。行桡动脉穿刺置管, 以及右侧颈内静脉和(或)股静脉穿刺, 置入三腔中心静脉导管。术中持续监测并记录心电图、血氧饱和度(SpO<sub>2</sub>)、有创动脉血压、中心静脉压、体温(肛温及口咽温)等。根据外科医生手术方案选择是否采用体外循环技术。准备多巴胺、米力农、肾上腺素、去甲肾上腺素及硝酸甘油等血管活性药物, 术中根据情况使用和调整剂量。术后将患儿送入重症监护病房(ICU)进一步支持治疗, 病情平稳后脱机、拔管、转入专科病房。

**1.2.2 观察指标** 收集患儿临床资料, 包括性别、年龄、体重、美国麻醉医师协会(ASA)分级、手术类型、手术时间、体外循环时间、主动脉阻断时间、术后 ICU 停留时间、术后并发症、术后支持药物等。依据 CT 和心脏超声诊断报告, 按照以下 8 种心脏畸形类别统计心脏畸形情况。(1)心脏位置异常, 包括右位心等;(2)间隔异常, 包括房间隔缺损、室间隔缺损、单心室、单心房等;(3)房室瓣异常, 包括共同房室瓣等;(4)主动脉起源异常, 包括右心室双出口、大动脉转位等;(5)大动脉相互位置异常, 除主动脉位于肺动脉右后方的其他类型;(6)流出道及半月瓣异常, 包括右室流出道、肺动脉瓣及肺动脉发育异常等;(7)体静脉引流异常, 包括上、下腔静脉异位引流等;(8)肺静脉引流异常, 包括完全性和部分性肺静脉异位引流。记录患儿入室时、麻醉诱导后、术毕时各项生命体征[收缩压(SBP)、舒张压(DBP)、心率(HR)、SpO<sub>2</sub>、中心静脉压(CVP)]变化情况。

**1.3 统计学处理** 采用 SPSS22.0 软件进行统计处理。计量资料以  $\bar{x} \pm s$  或中位数(四分位间距)[ $M(Q_1, Q_3)$ ]表示, 组间比较采用非参数检验。计数资料以率或百分比表示。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

**2.1 心脏畸形情况** 18 例患儿均至少合并 3 种以上心脏畸形类别, 其中合并 3 种类别 3 例(16.7%), 合并 4 种类别 8 例(44.4%), 合并 5 种类别 4 例(22.2%), 合并 6 种类别 2 例(11.1%), 合并 7 种类别 1 例(5.6%)。见表 1。

**2.2 手术患儿临床特征** 18 例患儿中, 6 例接受手术治疗, 其中 1 例先后完成两期手术。6 例患儿中, 男 4 例, 女 2 例; 年龄 1~7 岁, 平均(45.7 $\pm$ 30.4)岁; 体重 3.9~18.0 kg, 平均(12.1 $\pm$ 5.4) kg。7 次手术均在体外循环下进行, 其中 4 次手术需要心脏停搏。2 例出现术后并发症: 1 例 Fontan 术后发生交界性心动过速, 1 例 Glenn 术后发生完全性右束支传导阻滞。术后死亡 1 例。手术情况见表 2。

**2.3 不同时间点手术指标比较** 麻醉诱导后、术毕时 SBP、DBP、HR、SpO<sub>2</sub> 水平与入室时比较, 差异无

统计学意义( $P>0.05$ )。术毕时 CVP 高于麻醉诱导后,差异有统计学意义( $P<0.05$ )。见表 3。

表 1 心脏畸形情况( $n=18$ )

异常类型	$n(\%)$	具体情况
心脏位置	4(22.2)	右位心
房、室间隔	18(100.0)	房间隔缺损(18例)、室间隔缺损(16例)、单心房或功能性单心房(5例)、单心室或功能性单心室(11例)
房室瓣	7(38.9)	共同房室瓣
主动脉起源	8(44.4)	右心室双出口(7例)、共同动脉干(1例)
大动脉关系	7(38.9)	—
流出道及半月瓣	15(83.3)	肺动脉或肺动脉瓣狭窄(11例)、肺动脉或肺动脉瓣闭锁(4例)
体静脉引流	16(88.9)	—
肺静脉引流	7(38.9)	—

注:—表示无此项。

表 2 7 例次手术情况

项目	数据
ASA 分级[ $n(\%)$ ]	
Ⅲ级	1(14.3)
Ⅳ级	6(85.7)
手术类型[ $n(\%)$ ]	
Glenn 和 Fontan 类	5(71.4)
其他	2(28.6)
手术时间( $\bar{x}\pm s, \text{min}$ )	294.0 $\pm$ 119.6
体外循环时间( $\bar{x}\pm s, \text{min}$ )	134.9 $\pm$ 47.9
主动脉阻断时间( $\bar{x}\pm s, \text{min}$ )	65.0 $\pm$ 42.8
术后 ICU 停留时间( $\bar{x}\pm s, \text{d}$ )	4.1 $\pm$ 2.2
术后出现并发症[ $n(\%)$ ]	2(28.6)
术后死亡[ $n(\%)$ ]	1(14.3)
术后药物使用[ $n(\%)$ ]	
多巴胺	7(100.0)
米力农	7(100.0)
肾上腺素	5(71.4)
去甲肾上腺素	2(28.6)
前列地尔	1(14.3)

表 3 不同时间点手术指标比较[ $M(Q_1, Q_3)$ ]

指标	入室时	麻醉诱导后	术毕
SBP(mm Hg)	75(71,88)	75(70,81)	84(78,90)
DBP(mm Hg)	49(41,50)	44(40,46)	48(42,51)
HR(次/分)	107(98,133)	108(96,115)	128(123,137)
SpO <sub>2</sub> (%)	72(69,84)	83(80,89)	84(67,95)
CVP(mm Hg)	—	10(8,16)	18(10,19) <sup>a</sup>

注:—表示无此项;与麻醉诱导后比较,<sup>a</sup> $P<0.05$ 。

### 3 讨论

无脾综合征是一类罕见的先天性疾病,累及心血管系统,常以心房特别是心耳具有对称相似的右心耳结构为特征,因而又称为右心房异构。无脾综合征引起的其他心血管合并症还包括右心室双出口、完全性房室间隔缺损、肺动脉狭窄或闭锁、完全性肺静脉异位引流等<sup>[3-4]</sup>。本研究结果显示,无脾综合征患儿至少合并 3 种以上心脏畸形类别,其中合并 4 种者最常见,而最严重时可能合并 7 种心脏畸形类别。因此,大多数患儿难以进行解剖矫治,只能进行分阶段姑息和功能矫治手术,其中主要为不同类型的 Glenn 和 Fontan 类手术。无脾综合征的非心脏特征还包括对称性双侧三叶肺、无脾或脾发育不良、水平位肝脏、胆道闭锁、肠旋转不良等<sup>[5-6]</sup>,这使得相关心脏手术的围手术期管理变得更加困难,对麻醉医生提出了更高挑战。

本研究结果显示,麻醉诱导后、术毕时 SBP、DBP、HR、SpO<sub>2</sub> 水平与入室时比较,差异无统计学意义( $P>0.05$ );术毕时 CVP 高于麻醉诱导后,差异有统计学意义( $P<0.05$ )。提示无脾综合征患儿虽然病情复杂且严重,但能较好地耐受静脉麻醉诱导过程。术毕时 CVP 显著升高的原因可能与中心静脉监测部位和 Glenn 类手术术后循环生理改变有关。Glenn 手术是将上腔静脉切断,缝闭近心端,将远心端与肺动脉行端侧吻合,术中若通过颈内静脉置管监测 CVP,术毕时导管实测压力就变为肺动脉压。

无脾综合征患者正常脾功能缺失,机体免疫功能减退,更容易发生由肺炎链球菌、流感嗜血杆菌、脑膜炎双球菌等多糖荚膜细菌造成的严重感染。而且,无脾综合征患者内脏异位的发生与纤毛功能紊乱存在紧密联系。SWISHER 等<sup>[7]</sup>研究表明,这种相关性可

能导致该类患儿心脏手术后会出现更高的呼吸系统并发症发生率和死亡率,并显著延长术后住院时间和机械通气时间。纤毛运动障碍可导致呼吸道黏液清除功能降低或缺失,导致慢性鼻窦炎、支气管炎、肺炎及中耳炎等<sup>[8]</sup>。因此,围手术期需要高度警惕无脾综合征患儿术后感染情况,尤其是肺部感染。术前麻醉医生要特别留意患儿慢性耳-鼻-肺感染病史,必要时完善肺功能等检查,并进行专科会诊。若同时存在内脏异位、慢性鼻窦炎和支气管扩张,应考虑 Kartagen-er 综合征,即内脏异位合并原发性纤毛运动障碍。术中有麻醉相关有创操作时,需严格执行无菌操作,并按照相关指南预防性使用抗生素。

综上所述,无脾综合征患儿合并心脏畸形情况复杂,能较好地耐受静脉麻醉诱导,术后需要依赖血管活性药物和强心药物支持。无脾综合征患儿围手术期麻醉管理面临多种挑战,包括复杂且严重的心脏畸形,累及全身的其他系统畸形,以及极高的围手术期死亡率。因此,要做好该类患儿围手术期麻醉管理,麻醉医生不但要熟悉无脾综合征的相关合并症及各种心血管畸形病理、生理特点,还要掌握相关手术后不同的循环生理特点。

## 参考文献

- [1] HAMADA H, MENO C, WATANABE D, et al. Establishment of vertebrate left-right asymmetry[J]. *Nat Rev Genet*, 2002, 3(2): 103-113.
  - [2] FREEDOM R M, JAEGGI E T, LIM J S, et al. Hearts with isomerism of the right atrial appendages-one of the worst forms of disease[J]. *Cardiol Young*, 2005, 15(6): 554-567.
  - [3] 王剑鹏, 孙妍, 李慧, 等. 无脾综合征患者体肺静脉回流特点分析[J/CD]. *中华医学超声杂志: 电子版*, 2015(2): 5.
  - [4] 孙妍, 王剑鹏, 李慧, 等. 无脾综合征患者合并复杂性先天性心脏病类型特点[J]. *中国循环杂志*, 2017, 32(7): 672-675.
  - [5] IVEMARK B. Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood: An analysis of the heart malformations in the splenic agenesis syndrome with fourteen new cases[J]. *Acta Paediatr Suppl*, 1955, 44(Suppl 104): S7-S110.
  - [6] WILLIAMS G D, FENG A. Heterotaxy syndrome: implications for anesthesia management[J]. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2010, 24(5): 834-844.
  - [7] SWISHER M, JONAS R, TIAN X, et al. Increased postoperative and respiratory complications in patients with congenital heart disease associated with heterotaxy[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(4): 1291-1298.
  - [8] 魏建华. 原发性纤毛不动综合征临床管理的研究进展[J]. *临床儿科杂志*, 2019, 37(2): 4.
- (收稿日期: 2024-02-06 修回日期: 2024-07-25)
- 
- (上接第 3670 页)
- 脉足泵联合综合护理干预在肝癌合并下肢水肿患者中的应用效果评价[J]. *当代医药论丛*, 2023, 21(13): 190-193.
- [14] 王海鸥, 李国宏. ICU 持续性肾脏替代治疗患者早期活动现状及其影响因素[J]. *护理研究*, 2022, 36(18): 3365-3369.
  - [15] 方成成, 黄玉凤, 童玲, 等. 踝泵运动对下肢骨折患者深静脉血栓的预防作用[J]. *血管与腔内血管外科杂志*, 2023, 9(5): 624-628.
  - [16] 俞洁, 欧梦仙, 王军, 等. 踝泵运动预防术后下肢深静脉血栓形成的应用现状[J]. *中国护理管理*, 2020, 20(12): 1873-1876.
  - [17] 龚立超, 刘芳, 杨亭. 延长间歇式充气压力泵应用时间在预防重症脑卒中患者下肢深静脉血栓形成中的应用效果[J]. *中华现代护理杂志*, 2019, 25(22): 2829-2832.
  - [18] 戴健如, 黄晨, 钱刚, 等. 医用加压弹力袜或间歇式充气压力泵对截石位全麻患者术中血流动力学的影响[J]. *中华麻醉学杂志*, 2021, 41(7): 858-860.
- (收稿日期: 2024-03-06 修回日期: 2024-08-13)