本文引用格式：王德莉，易强林，向梅，等.1 例埃勒斯-当洛综合征患儿肠系膜上动脉动脉瘤切除术的麻醉管理[J].安徽医学，2023，44(4)：490-491.**DOI：10.3969/j.issn.1000-0399.2023.04.027**

·病例报道·

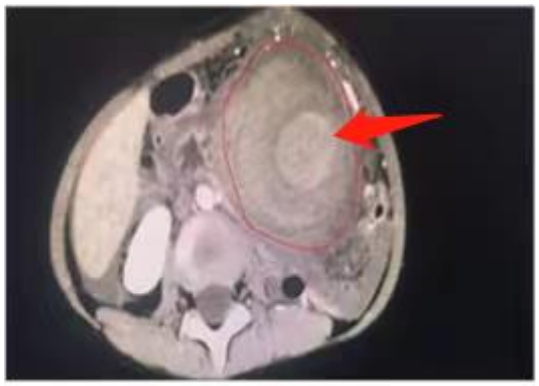
1 例埃勒斯-当洛综合征患儿肠系膜上动脉动脉瘤切除术的麻醉管理

王德莉 易强林 向 梅 刘冬梅 莫怀忠

[**关键词**]埃勒斯-当洛综合征；肠系膜上动脉动脉瘤；全身麻醉
doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2023.04.027

1 病例资料

患儿，女性，9 岁，身高 130 cm，体质量 25 kg，身体质量指数（body mass index，BMI）14.79 kg/m^2，因腹痛、腹胀 2 周余，伴心慌、气促、面色苍白 10 h 余，休克状态入院。美国麻醉医师协会分级（American society of anesthesiologists classification，ASA）为 Ⅲ 级，张口度为 2.5 横指，改良 Mallampati 气道分级为Ⅱ级，颞下颌关节及颈部活动未受限，扪及腹部包块，血红蛋白（hemoglobin，Hb）45 g/L，诊断为肠系膜上动脉瘤破裂并周围血肿形成。见图 1。经多学科紧急会诊后，先在急诊局麻监护下行动脉栓塞术，术中输注去白细胞悬浮红细胞 4 U、冷沉淀 10 U、血浆 100 mL。术后予输血、营养、抗感染等支持治疗。既往因皮肤松弛、菲薄、弹性大、易淤青，四肢皮肤因反复皮损致挛缩性瘢痕，右下肢外展畸形。见图 2。5 年前外院检测显示 COL3A1 基因突变，确诊为埃勒斯-当洛综合征（Ehlers-Danlos syndrome，EDS）-血管型（vascular Ehlers-Danlos syndrome，vEDS），家族无相关病史。



注：箭头示肠系膜上动脉动脉瘤

图 1 肠系膜上动脉动脉瘤 CT 图像

图 2 患儿关节、皮肤图片

患儿入室后，监测心电图、心率、血压、血氧饱和度。静脉依次予舒芬太尼 7.5 μg、地塞米松 5 mg、丙泊酚中/长链脂肪乳 70 mg、顺式阿曲库铵 4 mg 行麻醉诱导。睫毛反射消失后于可视喉镜下插入气管导管（加强型 ID=5.5 mm，深度：16 cm），持续监测患儿体温、尿量。采用压力控制－容量保证（pressure-controlled ventilation-volume guaranteed，PCV-VG）模式通气，调整呼吸参数（V_T：8 mL/kg，心率 16 次/分，吸入氧浓度为 60%，流量 2 L/min，I∶E：1∶1.5）维持呼气末二氧化碳分压（partial pressure of end-tidal carbon dioxide，$P_{ET}CO_2$）35~40 mmHg。麻醉维持采用静吸复合全麻，吸入七氟烷维持肺泡最低有效浓度（minimum alveolar

作者单位：550025 贵州贵阳 贵州医科大学麻醉学院临床麻醉学教研室（王德莉，莫怀忠）
550004 贵州贵阳 贵州医科大学附属肿瘤医院（易强林，向梅，刘冬梅）
通信作者：莫怀忠，1982629307@qq.com

concentration，MAC）为 1. 1~1. 3，静脉靶控输注（target-controlled infusion，TCI）瑞芬太尼维持血浆靶浓度 2. 0~2. 5 ng/mL，持续泵注顺式阿曲库铵 1. 25~2. 5 mg/h。超声引导下行右颈内静脉穿刺置管、左桡动脉有创血压（invasive blood pressure，IBP）监测。

手术切皮前、结束前 15 分钟均静脉滴注氨甲环酸 17. 5 mg/kg。在分离粘连时出血约 400 mL，血压降至 84/55 mmHg，心率增至 132 次/分，中心静脉压降至 5 cmH_2O。立即加快输液，静脉泵注去甲肾上腺素 0. 02 μg/（kg. min），化验结果示 Hb 80 g/L。输注去白细胞悬浮红细胞 1 U、新鲜冰冻血浆 100 mL 后心率、血压逐渐恢复至正常水平。手术时间 3 h，出血 400 mL，尿量 200 mL，液体输入 1 200 mL。术后镇痛采用超声引导下腹横肌平面神经阻滞（transversus abdominis plane，TAPB）联合患者静脉自控镇痛（patient controlled intravenous analgesia，PCIA），术中注意保护关节及皮肤。

2 讨论

EDS 是由于 COL3A1 基因突变导致其编码的Ⅲ型胶原蛋白异常的遗传性结缔组织病[1]，临床表现多为关节过度活动、脱位，皮肤淤青、瘢痕，血管易破裂出血等。目前将 EDS 分为 13 型，其中 vEDS 最严重，可发生急性出血死亡[2]。该 vEDS 患儿发生肠系膜上动脉瘤破裂出血，此类患者麻醉管理国内尚未见报道。

该患儿颞下颌关节活动度大，易脱位、损伤出血，在进行面罩通气、喉镜暴露及气管导管置入时应小心轻柔。该患儿存在高自发性气胸的风险，腹腔镜手术会导致更高的吸气正压[3]，膈肌上抬，气道压力增高，可能导致更高的气胸风险，因此开放手术更有益于该患儿，术中采用 PCV-VG 模式能提高患儿肺顺应性，降低气道阻力、气道峰压及平台压，减轻肺损伤及减少气胸的发生[4]。

研究[5]显示，vEDS 患者颈动脉动脉瘤是最常见病变类型，Ⅲ型胶原缺乏和动脉壁结构薄弱增加了动脉破裂出血的风险。该患儿术中力求维持血流动力学稳定，避免产生强烈的应激反应而导致因脆弱血管破裂出血发生围术期脑血管意外。术中术后密切观察患儿中枢神经系统是否出现异常征象。

该患儿因动脉瘤破裂伴休克入院，病情危重，宜先在局麻监护下行动脉栓塞术及时控制出血，改善全身情况，创造手术条件。术中预防性应用氨甲环酸可有效降低术后出血风险[6]。

原则上 EDS 患儿围术期应避免有创操作及肌肉注射等，但本例患儿存在大出血风险，因此，IBP 及中心静脉穿刺置管至关重要。超声引导能准确定位穿刺的血管，提高穿刺成功率，避免局部出血及血肿的发生。此外，EDS 患儿应避免硬膜外麻醉与镇痛，因其血管脆性增加及血小板功能不全可导致硬膜外血肿等严重并发症。

综上所述，对于该患儿，合理有效的麻醉管理方案是患者安全度过围术期的关键，尤其需要加强对气道管理，制定合理有效的大失血预防及处理方案，防止皮肤损伤和关节脱位以及完善的术后镇痛等。

参考文献

[1] ROYER S P, HAN S J. Mechanobiology in the comorbidities of Ehlers Danlos Syndrome[J]. Front Cell Dev Biol, 2022, 10: 874840.

[2] OLUBAJO F, KALIAPERUMAL C, CHOUDHARI K A, et al. Vascular Ehlers-Danlos Syndrome: literature review and surgical management of intracranial vascular complications[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2020 ,193:105775.

[3] BYERS PH, BELMONT J, BLACK J, et al. Diagnosis, natural history, and management in vascular Ehlers-Danlos syndrome [J]. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017 ,175(1):40-47.

[4] SCHICK V, DUSSE F, ECKARDT R, et al. Comparison of volume-guaranteed or targeted, pressure-controlled ventilation with volume-controlled ventilation during elective surgery: a systematic review and meta-analysis[J]. J Clin Med, 2021,10(6):1276.

[5] ADHAM S, BILLON C, LEGRAND A, et al. Spontaneous cervical artery dissection in vascular Ehlers-Danlos Syndrome: a cohort study[J]. Stroke, 2021,52(5):1628-1635.

[6] DEVEREAUX P J, MARCUCCI M, PAINTER T W, et al. Tranexamic Acid in patients undergoing noncardiac surgery [J]. N Engl J Med,2022 ,386(21):1986-1997.

（2022-03-24收稿）
（本文编校：张迪，崔月婷）