

ACTH非依赖性库欣综合征合并先天性心脏病麻醉1例

朱丽娜¹, 张娟丽¹, 崔萌¹, 杨瑞², 李扬²

¹西安医学院, 陕西 西安

²陕西省人民医院麻醉科, 陕西 西安

收稿日期: 2022年3月26日; 录用日期: 2022年4月20日; 发布日期: 2022年4月27日

摘要

库欣综合征是各种病因造成肾上腺分泌过多糖皮质激素所致病症的总称。合并先天性心脏病的库欣综合征患者, 心肺功能差, 循环波动明显, 围术期管理为麻醉医生带来一定挑战。现探讨一例ACTH非依赖性库欣综合征合并先天性心脏病患者的麻醉过程及相关处理, 希望为同行们对此类患者的麻醉管理提供一定帮助。

关键词

库欣综合征, 先天性心脏病, 麻醉

Anesthesia of ACTH-Independent Cushing's Syndrome with Congenital Heart Disease: A Case Report

Lina Zhu¹, Juanli Zhang¹, Meng Cui¹, Rui Yang², Yang Li²

¹Xi'an Medical University, Xi'an Shaanxi

²Department of Anesthesiology, Shaanxi Provincial People's Hospital, Xi'an Shaanxi

Received: Mar. 26th, 2022; accepted: Apr. 20th, 2022; published: Apr. 27th, 2022

Abstract

Cushing's syndrome is a general term of disease caused by adrenal hyperglucocorticoid secretion due to various causes. Patients with Cushing's syndrome with congenital heart disease have poor

文章引用: 朱丽娜, 张娟丽, 崔萌, 杨瑞, 李扬. ACTH非依赖性库欣综合征合并先天性心脏病麻醉1例[J]. 临床医学进展, 2022, 12(4): 3429-3432. DOI: 10.12677/acm.2022.124496

cardiopulmonary function and obvious circulation fluctuations, perioperative management brings challenges to anesthesiologists. This paper discusses the anesthesia process and related management of a patient with ACTH-independent Cushing's syndrome complicated with congenital heart disease. It is hoped to provide some help for the anesthesia management of such patients.

Keywords

Cushing's Syndrome, Congenital Heart Disease, Anesthesia

Copyright © 2022 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

库欣综合征(Cushing's syndrome, CS)由于多种病因导致肾上腺皮质激素分泌增多,引起一系列代谢紊乱和临床症状,从而增加心血管事件的发生风险。持续高皮质醇血症会影响心功能,因此心血管疾病是CS患者围术期死亡的主要原因之一[1]。合并先天性心脏病的库欣综合征患者,围术期易发生心力衰竭、肺水肿、急进性高血压等并发症,术中液体管理及维持循环稳定至关重要。目前国内外对此类患者的麻醉报道较少,因此本文对一例ACTH非依赖性库欣综合征合并先天性心脏病患者的围术期管理进行讨论。

2. 病例资料

患者女性,33岁,175 cm,80 Kg。因“皮肤反复淤青1年,产后双下肢无力8月,先天性心脏病”就诊。妊娠初期无明显诱因出现皮肤淤青,双下肢活动无力,反复跌倒。孕中期于当地医院产检发现高血压、糖尿病。妊娠36周行剖宫产术,产后自觉双下肢乏力进行性加重,血压波动大,偶感胸闷气短,遂于我院就诊。入院查体:满月脸,颜面及颈胸部大量痤疮,上腹部及下肢见宽大紫纹,腹型肥胖。实验室检查:血浆皮质醇8 am 220.9、4 pm 215.1、0 am 213 ng/ml;促肾上腺皮质激素:1.83 pg/ml;24小时尿游离皮质醇:900 μg/24h;血清K⁺:3.0 mmol/L。肾上腺CT:右侧肾上腺区可见一3.1 cm × 2.4 cm类圆形结节。心脏彩超:主动脉瓣二叶式畸形(Type1型)并关闭不全,主动脉右、无冠瓣融合呈纵列式开放,左室大,升主动脉增宽,主动脉瓣大量反流。MRI:胸10椎体陈旧性骨折。入院诊断:ACTH非依赖性库欣综合征,右肾上腺皮质腺瘤,主动脉瓣关闭不全,低钾血症,高血压病2级,重度骨质疏松。多学科专家会诊后,认为暂无心外科手术指征,建议给予降压、补钾、皮质醇激素替代等治疗后,在全麻下行经腹腔镜右侧肾上腺肿瘤切除术。本病例相关资料的收集及所有操作已征得患者的知情同意。

患者入手术室,BP 124/82 mmHg,HR 68次/分,SpO₂ 96%。建立外周静脉通路,输注复方氯化钠注射液,经面罩吸纯氧4 L/min,静注琥珀酸氢化可的松200 mg。局麻下左桡动脉穿刺置管监测有创血压。待患者生命体征平稳,进行麻醉序贯诱导,静注咪达唑仑2 mg,依托咪酯20 mg,舒芬太尼20 μg,罗库溴铵40 mg。经口插入7.0号气管导管,机械通气参数:RR 13次/分,V_T 550 ml,P_{ET}-CO₂维持35~45 mmHg,PEEP 5 cmH₂O。超声引导下右颈内静脉穿刺置管监测CVP,FloTrac/Vigileo监测心功能及容量状态。术中持续吸入七氟烷1.0%~2.0%,泵注瑞芬太尼0.2~0.4 μg·kg⁻¹·min⁻¹、右美托咪定0.2 μg·kg⁻¹·h⁻¹维持麻醉,间断追加舒芬太尼、罗库溴铵。肾上腺区操作时,血压骤升至185/120 mmHg,HR 113次/分,全身血管阻力(SVR)升至2860 dyne-s/cm²,分次给予乌拉地尔降压。肾上腺瘤切除后补充氢化可的松100 mg。术

中每搏变异度(SVV)持续上升,最高至19%,但每搏量(SV)无明显变化,将潮气量减为5 m/kg, PEEP值减为2 cmH₂O后SVV有所改善。手术历时3 h,输液1600 ml,尿量500 ml,出血30 ml。术毕15 min拔管,待生命体征平稳、动脉血气无明显异常后返回病房。术后补充琥珀酸氢化可的松每日40 mg 8 am、10 mg 4 pm,并予以抗感染、补钾、利尿等治疗。追踪病例,患者2周后出院,恢复良好。

3. 讨论

该患者肾上腺区操作时全身血管阻力升高,原因考虑如下:1) 交感神经兴奋使儿茶酚胺大量释放。糖皮质激素对儿茶酚胺的“允许作用”使体循环阻力更高。2) 肥胖患者行后腹腔镜手术时腹内压进一步升高,影响静脉回流,增加心脏后负荷,使SVR升高。3) 内源性皮质醇增多症会引起交感神经心血管自主神经功能受损[2]。有研究表明,皮质醇水平越高,交感-迷走神经平衡向交感神经支配的转变就越大。心率变异性降低也是增加患者心脏死亡风险的一项因素[3]。对于心脏功能受损的患者, Frank-Starling机制无法准确反映围麻醉期心脏前负荷与每搏排出量的关系。每搏变异度来自心脏和肺的相互作用,其意义在于预测是否能通过液体治疗改善心排量。该患者主动脉瓣大量反流加重心脏前负荷,SVV升高,但术中每搏量无明显改变,考虑受机械通气及心功能不全等因素的影响,故通过调整呼吸机参数使SVV得到改善。

本例患者的麻醉管理要点:1) 术前评估。文献报道库欣综合征患者的标准化死亡率是正常人群的1.7~4.8倍,临床上糖尿病、高血压及糖皮质激素过多是导致库欣综合征患者死亡的常见因素[4]。术前应积极控制血压、血糖,改善心功能、纠正酸碱失衡及电解质紊乱。该患者面部肥胖,颈部粗短,术前应预估是否为困难气道,并备困难插管设备。2) 麻醉方式及用药。关于此类患者麻醉方式和药物的选择尚未见具体建议。有研究认为,对于先天性心脏病患者非心脏手术,若存在严重的心功能不全或氧合欠佳,仍推荐采用气管插管全身麻醉[5]。该患者合并重度骨质疏松,有陈旧性骨折病史,不适于椎管内麻醉的体位摆放,且椎管内麻醉后容易发生低血压,可能进一步加重心肌灌注不足,危及患者生命。库欣综合征患者应激能力低,对镇静镇痛类药物耐受性差,麻醉药物用量不宜过大。Domi R等人的研究表明依托咪酯因抑制皮质醇的合成而适用于此类患者[6]。3) 呼吸管理。患者具有典型的满月脸、水牛背、向心性肥胖等体征,其肺血容量和胸廓周围脂肪组织增加,胸壁顺应性通常降低,导致功能残气量(FRC)减少、肺不张、通气/血流(V/Q)比例失调等[6],患者氧储备及代偿功能差,术中易发生低氧血症。麻醉诱导前应充分给氧,术中严密观察通气状态,确保呼吸道通畅。4) 循环管理。心血管疾病的发病率和死亡率过高是CS的一个重要特征。合并先天性心脏病的CS患者应备好去甲肾上腺素、多巴胺、硝普钠等血管活性药物,借助FloTrac系统等监测心排量,可用于指导液体管理、儿茶酚胺的使用和干预血流动力学危象,有助于术中更安全、有效的维持循环稳定[7]。5) 关注激素水平。对于行肾上腺腺瘤切除的患者需皮质醇激素替代治疗,防止因皮质醇水平骤降致肾上腺皮质功能不全危象的发生。有研究推荐术中给予100 mg琥珀酸氢化可的松[8]。本例患者于术前、术中、术后均补充糖皮质激素。6) 维持电解质及酸碱平衡。CS患者通常合并低钾血症,术中容易诱发心律失常,进一步加重心肌损伤,术中应定时监测动脉血气,警惕电解质及酸碱失衡,维持内环境稳定。7) 其他。患者合并重度骨质疏松并皮肤菲薄,手术及麻醉过程中应动作轻柔,保护患者肢体和皮肤。

4. 结论

合并先天性心脏病的库欣综合征患者围术期风险较高,应关注其特殊的病理生理与循环系统间的相互影响,制定安全详细的麻醉方案。术前积极改善心肺功能,加强术中监测,维持循环稳定,以防不恰当的补液诱发心力衰竭、肺水肿等并发症,在多学科密切合作下完成手术,确保患者安全。

参考文献

- [1] Toja, P.M., Branzi, G., Ciambellotti, F. and Radaelli, P. (2012) Clinical Relevance of Cardiac Structure and Function Abnormalities in Patients with Cushing's Syndrome before and after Cure. *Clinical Endocrinology*, **76**, 332-338. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2011.04206.x>
- [2] Jyotsna, V.P., *et al.* (2011) Effect of Cushing's Syndrome-Endogenous Hypercortisolemia on Cardiovascular Autonomic Functions. *Autonomic Neuroscience: Basic and Clinical*, **160**, 99-102. <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2010.11.007>
- [3] Chandran, D.S., Ali, N., Jaryal, A.K., Jyotsna, V.P. and Deepak, K.K. (2013) Decreased Autonomic Modulation of Heart Rate and Altered Cardiac Sympathovagal Balance in Patients with Cushing's Syndrome: Role of Endogenous Hypercortisolism. *Neuroendocrinology*, **97**, 309-317. <https://doi.org/10.1159/000345905>
- [4] 王婷, 唐燕瑶, 祁设华, 等. 垂体腺瘤切除术患者诊疗期信息需求的质性观察[J]. 中华现代护理杂志, 2020, 26(2): 208-212.
- [5] Rex, S. and Devroe, S. (2016) Anesthesia for Pregnant Women with Pulmonary Hypertension. *Current Opinion in Anaesthesiology*, **29**, 273-281. <https://doi.org/10.1097/ACO.0000000000000310>
- [6] Domi, R. (2011) Cushing's Surgery: Role of the Anesthesiologist. *Indian Journal of Endocrinology and Metabolism*, **15**, S322-S328. <https://doi.org/10.4103/2230-8210.86975>
- [7] Sakka, S.G. (2015) Hemodynamic Monitoring in the Critically Ill Patient Current Status and Perspective. *Frontiers in Medicine*, **2**, 44. <https://doi.org/10.3389/fmed.2015.00044>
- [8] Lin, W., Huang, H.B., Wen, J.P., *et al.* (2019) Approach to Cushing's Syndrome in Pregnancy: Two Cases of Cushing's Syndrome in Pregnancy and a Review of the Literature. *Annals of Translational Medicine*, **7**, 490. <https://doi.org/10.21037/atm.2019.07.94>