

全球只查到3个病例,全麻危险系数高达71.4%

患上罕见病,孕妇脊柱呈S形 浙大妇院挑战剖腹产高难麻醉

本报记者 张冰清 本报通讯员 孙美燕

身高152厘米,体重不到90斤,后背的脊柱弯成“S”形,膝盖上常年有淤青和伤疤,那是日常跌倒留下的痕迹。

从外表来看,湖州的小何是个瘦小、脆弱,身上还有些残缺的姑娘。但骨子里,她有着自己的坚持和执着。

小何(化名)是一名中央轴空病(CCD)患者,这是一种比渐冻症还要稀有的先天性肌病,伴有肢体无力、运动发育迟缓。今年年初,26岁的她发现怀孕,尽管得知生产将面临诸多未知的风险,她还是坚持要把宝宝生下来。

但她特殊的病情让医生犯了难,顺产还是剖宫产?半麻还是全麻?这个身患罕见病的高危孕妇,最后能否如愿生产?



浙大妇院麻醉科手术室团队



斑马鱼爱眼

你的家庭
眼科管家



微信扫一扫
下载APP
观看直播

女方拥有家族遗传史 多位家人患有罕见病

对小何家族几代人来说,中央轴空病是挥之不去的噩梦。

幼儿时期,小何的爬行、运动能力就明显比同龄人迟缓,直到现在几乎无法独立行走,脊柱慢慢弯成了“S”形。

小何曾有两个姐姐,大姐8岁时因CCD发病去世,二姐4岁溺水身亡,她成了家中独女。父亲有6个兄弟姐妹,除了一个身体正常,其他驼背都很严重。

今年年初,小何发现自己怀孕。她和家人一直惴惴不安。孕20周,她来到浙大妇院做了羊水穿刺,检查发现胎儿也携带CCD致病基因。

小何和父母都非常渴望新生命的降临,在充分了解产妇和孩子的风险之后,一家人还是决定冒险一试。

全球只查到3个病例 全麻风险高达71.4%

8月18日,孕36周的小何再次来到浙大妇院,准备生产。由于孕妇情况特殊,体内的胎儿也不够成熟,医生为她做了整整一周的准备。

医生首先要在自然分娩和剖宫产中间做出选择。产六科病区副主任温弘副主任医师说,小何患有CCD,双腿肌肉无力,连日常行走都很困难,所以靠她自己的力量把孩子生下来的可能微乎其微,产程过长反而容易增加母体和胎儿的危险。

但如果进行剖宫产,后续又将面临诸多风险。医生查阅了大量的国内外资料及文献,全世界仅找到3例CCD患者行剖宫产术的病例报道,并且全部采用的是全身麻醉。

温弘介绍,CCD与恶性高热为等位基因病,也就是说CCD患者在全麻状态下发生恶性高热可能性非常高。由于缺乏控制恶性高热的特效药Dantrolene,我国恶性高热死亡率高达71.4%。万一手术中出现恶性高热,情况将变得非常被动。

那能否采用一般剖宫产术首选的椎管内麻醉?这种半身麻醉下,产妇可以保持意识清醒,对胎儿的影响也小。但对小何来说,她的脊柱已经发生严重侧弯,从腰椎MRI报告看,理想穿刺位点的椎间隙几乎融合,如果采用椎管外麻醉,麻醉医生进针极度困难。

超声定位下穿刺 多次小剂量给药

浙大妇院副院长,麻醉专家陈新忠组织全科室的人员决定接下这一高难病例。集思广益,选择硬膜外穿刺,多次小剂量给药麻醉。

麻醉科钱小伟副主任医师等在术前用超声技术观察了小何的腰椎位置,寻找最佳的麻醉部位。如果位置太低,麻醉效果不佳;位置太高,会影响患者呼吸。结合患者本身的脊椎状况,他们最终确定在L2-3椎体之间进行硬膜外麻醉。

8月26日,陈新忠亲自给小何进行硬膜外麻醉,一次成功并且顺利置管。

陈新忠告诉钱报记者,可视化技术的推广,是近十年来麻醉领域的重要突破,适用于30%~50%妇产科手术。这次利用超声技术精准定位麻醉位置,就是可视化的体现。还有神经丛组织超声引导、科室喉镜下气管插管等,能减少患者损伤,提高麻醉的成功率。

最终,小何顺利生下一名女婴,母女平安。孩子出生后状况不错,新生儿评分为10分,但后续状况如何,还要进一步跟踪随访。

学科简介

浙大妇院麻醉科

学科带头人:陈新忠

集临床、教学、科研、培训于一体,由临床麻醉、麻醉后复苏室及疼痛门诊组成。担负着医院临床麻醉、重症急救、疼痛治疗等各项任务,拥有完整的、国际先进的麻醉机、多功能监护仪、麻醉深度监护仪、有创及无创的心肺功能监测设备。妇产科麻醉,特别是产科麻醉和产科镇痛方面在国内处在领先水平。提供各种妇产科手术的麻醉、分娩镇痛、无痛人流等技术服务,在产科全麻、产科危重症处理方面有丰富的经验。是全国产科麻醉培训基地,全国容量治疗基地、浙江省分娩镇痛技术指导中心。科室现有麻醉医生53名,其中具有高级职称医生10名,博士生导师1名,硕士生导师2名。本学科已获得国家自然科学基金项目8项,发表SCI论文20余篇。



麻醉医生在超声技术引导下观察腰椎位置,精准标记定位。

新闻+

手术医生治病 麻醉医生救命

只有“小手术”,没有“小麻醉”。每一个手术的成功与否,麻醉都起到了至关重要的作用。下面举三个妇产科中时常会遇到的高难危重抢救——

应对产科大出血——自体血回输,节约血资源

分娩时的大出血,往往影响母子两条命。

陈新忠副院长介绍说,英国的“产科大出血管理指南”、国内产科大出血的指南,都列入了自体血回输。手术过程当中,将患者的出血收集、过滤、清洗、净化后,输回到患者体内,被称为回收性自体血回输。

目前,浙大妇院麻醉团队施行的自体血回输达到了2500单位红细胞,相当于2500名献血员的献血量。这项技术有效缓解了血液的紧张状况,对大出血危重产妇的救治意义重大。

应对最凶险的羊水栓塞——第一时间建立生命支撑体系

产妇因为羊水栓塞失去生命的悲剧时有发生。如果分娩过程中羊水突然进入母体血液循环引起急性肺栓塞,产妇很快会呼吸循环衰竭,全身出血,多脏器损伤等等。

陈新忠副院长表示,要力挽这一类悲剧的发生,首先依靠麻醉团队。比如第一时间建立完整的支撑体系,确保孕产妇生命机能稳定,这样手术医生才能进行针对性的抢救。

近年来,浙大妇院发生的每一例羊水栓塞都得到了成功救治。

应对分娩中的剧痛——标准化疼痛管理

国际疼痛学会IASP数据显示,全球每年约有1/5成人遭受疼痛折磨,约有1/10成人新发慢性疼痛。生病了到底有多痛,经常会拿生孩子的疼痛来比对。

陈新忠副院长说,“其实现在生孩子已没那么痛了,因为有了无痛分娩。”如今麻醉科团队越来越多地参与到标准化疼痛管理当中。在妇产科领域,主要体现在无痛分娩,术后疼痛管理和无痛人流。

麻醉团队逐渐从手术中麻醉,拓展到整个围手术期的疼痛管理,并在日间手术中大量运用和推广,“这些都为医院的舒适化医疗奠定了基础,让孕产妇得到无痛、舒适的医疗体验。”