

· 短篇报道 ·

猫叫综合征发育不成熟的气道管理1例

李 智*

广东省深圳市福田区第二人民医院麻醉科 (广东 深圳 518000)

【摘要】猫叫综合征是一种基因异常的罕见综合征，该疾病气道发育不成熟及面部解剖畸形引起的气道管理困难，本文就1例2岁猫叫综合征患儿的临床麻醉气道管理进行回顾性总结。

【关键词】猫叫综合征,麻醉, 气道管理;

【中图分类号】R614.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.10.049

Airway Management of Immature Upper Airway in Cri-du-chat Syndrome: A Case Report

Li Zhi*

Department of Anesthesiology, Second People's Hospital of Futian District, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

Abstract: Cri du chat syndrome is a relatively rare Genetic abnormalities syndrome, which is easily confused with the particularity of airway management caused by immature airway development. In this paper, 1 case of clinical airway management of the cri du chat syndrome were retrospectively summarized.

Keywords: Cri Du Chat Syndrome; Anesthesia; Airway Management

猫叫综合征(CDCS)为5号常染色体短臂部分缺损而导致的罕见基因异常病症^[1]，通常累及多个系统和器官，包括上呼吸道(小气道、喉和会厌异常)、心血管和中枢神经系统(低张力)^[2]。CDCS患者的死亡75%发生在出生后第一个月，约90%发生在第一年^[3]。47%至75%的CDCS患者需要镇静或全身麻醉下手术或影像学检查^[4]。本报告讨论了CDCS患儿全身麻醉过程中发育不成熟气道的管理关键点。

1 临床资料

患者，男，2岁，身高74cm，体重7kg，术前诊断为“左侧腹股沟疝”拟在全麻下行腹腔镜下腹股沟疝囊高位结扎术。既往史：猫叫综合征、蚕豆病，身体和智力发育迟缓，可发音和独立行走，不能说话，啼哭呈猫叫。体格检查：术前评估检查无法配合完成，只进行部分气道评估，患儿下颌微小和前牙突出，初步判断可能存在困难气道，这也是CDCS的特点。

计划在手术室内气管插管全麻下进行腹腔镜下腹股沟疝囊高位结扎术。患儿入室呈猫叫啼哭，1%丙泊酚2mL静脉诱导镇静后气道阻塞就开始发生，麻醉医师托下颌进行100%浓度O₂辅助通气。常规监测评估患儿血压、SpO₂、PETCO₂和ECG。静脉注射顺式阿曲溴铵4mg、枸橼酸芬太尼10ug，神经肌肉松弛药起效后经口气管插管。第一次使用Welch Allyn Emax1型(即小号)喉镜片，发现喉部解剖结构显露Cormack-Lehane分级3级，选择ID3.5mm气管导管经口送入声门有阻力，第一次气管插管失败；即刻取出喉镜片，用100%氧和1%丙泊酚辅助通气供氧和维持麻醉深度。第二次使用视频喉镜S号喉镜片(因赛德思)喉部可显露声门，选择ID3.0mm气管再次经口气管插管仍遇阻力不能通过，第二气管插管失败；由于预计手术时间较短，反复多次尝试气管插管可能增加气道出血、水肿风险，应用地塞米松1mg预防气管插管后损伤，最终改二代喉罩I-Gel 1.0置入后可通气，七氟烷+瑞芬芬太尼维持，压力控制通气模式：预设控制压力15mmHg、呼吸频率25次/分，VT可达60mL，PETCO₂约40~50mmHg，为避免气腹影响肺通气，腹腔镜手术改为开腹手术，麻醉诱导及反复建立气道过程中未见SpO₂降低。当PETCO₂维持约50mmHg时，采

用容量控制通气模式时，VT 70~90mL，呼吸频率25次/min，气道压力峰值在12~17mmHg之间。手术50min结束。术后48min患儿恢复自主呼吸，但未睁眼苏醒，喉罩通气不良，气道压30mmHg，纠正喉罩仍无法通气；拔出喉罩后患儿气道堵塞，考虑残余镇静药物影响喉肌，托下颌可自主呼吸通气；10min后麻醉恢复，自然呼吸、睁眼，开始猫叫啼哭。脱氧呼吸10min无不适后送病房，术后第3天出院。

2 讨论

CDCS患儿身体发育迟缓、智力缺陷，婴儿期猫叫样啼哭。猫叫样啼哭主要由于患儿喉部发育不良，狭窄、呈菱形或未分化；会厌和声门结构也常出现畸形，会厌可能很小、软或弯曲，这些上呼吸道解剖异常，再加上小下颌畸形，可能会引起围术期气管插管和气道管理困难^[5]。如何选择合适的气管导管ID存在争议，ID偏小的气管导管进行气管插管相对容易，同时可减少气道损伤。然而，根据Hagen-Poiseuille方程，导管ID减少一半，流量随之减少16倍，并增加麻醉期间气道峰值压力和呼吸做功。影响气管导管ID选择的因素主要有性别、身高、年龄、种族^[6]。身高是选择导管型号最相关因素，因为身高影响喉的大小、声带长度和气管直径^[7]。本报告CDCS患儿年龄2岁，身高和体重只符合1岁以下婴儿标准，然而选择1岁以下正常婴儿的气管导管型号ID3.0mm却无法通过声门，我们考虑本CDCS患儿可能存在特异性上呼吸道分化不成熟。以往对CDCS患者的研究，主要讨论小儿微颌病和前牙突出引起的镇静后呼吸梗阻和面罩通气困难^[8-10]。目前尚无报道未成熟的上呼吸道在全身麻醉诱导过程中出现的气管插管困难。

此外，肌张力低是CDCS患者常见的共同表现^[11]，尤其是咽喉肌张力低下，使用镇静、阿片或全麻药可能导致部分软组织下陷引起气道阻塞^[12]，本例CDCS患儿镇静后和苏醒期间出现阻塞性呼吸暂停。因此，上呼吸道发育不成熟的CDCS患者对镇静麻醉药或阿片类药物残留引发的呼吸道阻塞效应进一步扩大，建议使用短效麻醉药。

考虑到这些潜在的风险，对CDCS患者进行麻醉诱导或气道管

【第一作者】李 智，女，主治医师，主要研究方向：围术期呼吸道管理。Email: lizhi0441@yeah.net

【通讯作者】李 智

