

大疱性表皮松解症的手术麻醉 指导条例

斯坦福大学 Lucile Packard 儿童医院

Elliot Krane 医生

Translated by Xinyi Wang

王馨仪译

10/18/2010

特此感谢 DebRA 组织的护士 Geraldine Kelly-Mancuso 女士，她目前工作在辛辛那提儿童医院，专门负责 EB 病人及家属的普及教育工作。

[本人学疏才浅，专业词汇的翻译难免有出入，但各种重要药物，我都已用中英文双语呈现，希望能帮助到大家。紫色字体为本人意见，其他均从原文直译。药物的用量请以国内医生为准，因为人种的不同，肝肾代谢功能差距很大，所以除黄种人以外的用药数据局为参考。如有疑问，可以与我联系。转载请注明出处，谢谢！]

周迎春添加注释

大疱性表皮松解症的手术麻醉指导条例

斯坦福大学 Lucile Packard 儿童医院麻醉及疼痛管理科

Elliot Krane 医生

术前评估

建立初级诊断

大疱性表皮松解症（简称 EB）有不同的类型，但所有类型的症状都会表现在皮肤真表皮层或者皮肤基底膜的鳞状细胞层上，病人基底膜黏附力较正常人来说要弱很多，这就直接导致皮肤受力之后造成鳞状细胞层的偏移，从而使渗出的体液聚集在患处形成水泡。之后，愈合也往往会留下伤疤。患有 EB 的儿童其症状类似于烧伤儿童。EB 所有类型中最经常需要手术治疗，麻醉及疼痛管理的是：

1. 结合型 EB **即交界型**

隐性常染色体病变。一般出生时即有症状，也有些是出生后一两周之内出现；严重程度不一；常见大型水泡；指甲，牙齿缺失；感染；发育迟缓。发病率 1/50000
指甲缺失，牙齿发育不良

2. 隐性遗传性 EB **（图1）**

逐渐产生瘢痕乃至畸形
隐性常染色体病变。出生时即有症状；不断的出现水泡-愈合-水泡，乃至畸形；病变范围包括口腔及食道；手指脚趾的黏连；严重者会有骨骼挛缩。发病率 1/1000000

建立二级诊断

EB 并发症包括：

1. 代谢过盛状态。EB 儿童有长期性的伤口及愈合过程，所以对于能量的需求是比较明显的，发育迟缓几乎总是伴随着 EB 儿童。

2. 感染
3. 口腔内伤口，及张口困难
4. 食道狭窄
5. 贫血

最常见的手术类型

- 1 手足假性并指的整形手术。(图2)

球囊食道扩张 (荧光镜引导)

- 3 胃造瘘术 (皮下镜或经腹腔)
- 4 消化道内窥镜
- 5 牙齿复位
6. 增加口腔张合度的整形手术

对待病人的一般原则

1. 摩擦力会造成皮肤水疱的形成，但可以承受一定的挤压力。
2. 因为鼻腔粘膜，咽喉，气管及声带不受影响，所以对于气管插管法没有禁忌。注：对这一点有些怀疑？
3. 在手术室里应有为 EB 病人专门准备的有：

Koban®胶布（该胶布没有粘性，因胶布有延展性，所以只会附着而不会黏连）；Webril®, Ace®纱布；

Lubriderm®或其他润肤剂

Surg-0-Flex 绷带

4. 所有带粘性的胶布，测量仪器上带粘性的电极片（如心电图，血氧机等）一律不能使用。

5. 一般都要使用软布或者软皮来做缓冲。病人在手术过程中应该躺在羊皮上，这个羊皮可以用来移动病人避免伤害到皮肤，就像吊床一样。所有的伤口都应先用软绵纱布包裹（Webril®）
6. 所有需要放入口腔的仪器，（如喉头镜，口咽导气管）都需用水溶性的润滑剂润滑，（KY®胶，Lubifax®）但不可用 Lidocaine®胶。
（该胶含有 2%盐酸利多卡因, 不可使用的具体原因不详）不可进行口腔或喉部吸痰。
7. 氧气面罩也应用 LubriDerm®或其他润肤剂润滑之后使用。

仪器监控

常用仪器包括非侵入性的血压计，心电图仪，中心体温计，外周氧饱和度仪（SpO₂），呼气末二氧化碳量仪 (ETCO₂) 等。 **有插管的时候需监控ETCO₂**

1. 心电图：用剪刀小心的把成人使用的心电图机器电极上的黏附部分剪掉，之后可用 Koban®胶布固定在四肢上。
2. 血压计：在胳膊上先裹一层 Webril®纱布，再将血压计的臂带裹于纱布之上。
3. **血氧计** 测氧仪：用剪刀小心的把探测头的黏附部分剪除。一手裹纱布，探测头一端裹 Koban®胶布。或者，用成人的测氧仪夹式探测头。
或者，也可以不去除探测头的背胶
4. 温度计：需要用水溶性润滑剂润滑
5. 侵入性仪器也许是必要的；对侵入血管的监测在长时间的手术中也是必要的。
持续数小时的手术可以使用动脉内监测，可以避免血压计臂带反复充气可能造成的擦伤
6. 侵入动脉的仪器在长时间的手术中是需要的，但是需要避免其可能造成的外伤和血压计臂带反复性的充气所可能带来的伤害。
7. 中央静脉导管：如果外周的方法都不能建立的话，可以考虑使用。

麻醉方法

1. 术前用药：术前可使用镇静剂，且一般要求大剂量。对于一个剂量较大的术前用药为 戊巴比妥 5 毫克/公斤 口服（pentobarbital 5mg/kg p. o.）或[氯胺酮 10 毫克/公斤+咪达唑仑 0.6 毫克/公斤 口服]（ketamine 10mg/kg + midazolam 0.6mg/kg p. o.）

2. 静脉给药：麻醉是使患者在术中失去知觉和痛觉，从而达到在术中不用控制和接触病人的目的。通过静脉给药一般要比通过面罩给药造成的外伤小。

静脉给药一般比较容易，因为皮肤较薄，血管容易看见。

用 Koban®胶布来固定针头

3. 肌肉注射：如果静脉注射无法实施，可使用肌肉注射氯胺酮来避免使用面罩。
4. 吸入给药：吸入治疗在面部皮肤没有 EB 症状的情况下可以考虑使用。用润肤剂润滑面罩，施加面罩的医务人员要小心，因为在施加面罩过程中对下颚的压力可能会对病人的皮肤造成伤害，要尽可能的轻用力，少施压，少接触病人皮肤。

呼吸道的处理

1. 少即是多：对于外周手术，可以不断使患者吸入普鲁波福（propofol）± 雷米芬太尼（remifentanyl）或者氯胺酮，同时氧气轻吹面部，是最好的办法。通常 EB 患者的呼吸道有能力保证氧气的摄入，小面积呼吸道软组织的闭塞可以经过调整头部的方向而纠正。
让头偏向侧面或用毛巾轻拉脖子
2. 喉罩：目前没有文献是关于如何应用喉罩在 EB 患者身上的，但是直觉上来说，一大片硅胶置放于咽喉处是会伤害口腔粘膜的，所以我不推荐使用喉罩。

3. 插管：口部可以全部张开的话，喉镜和插管是不难使用的。然而光导纤维支气管镜向较于喉镜，对病人的伤害要更小，所以它是第一选择。在实施了初步麻醉和全静脉麻醉之后可以使用口腔光导纤维支气管镜，这样就不会与吸入式麻醉相冲突。鼻腔光导纤维支气管镜在牙齿复位手术中也许必要，但是牙医一般都使用口腔气管内导管麻醉。如果需要使用鼻部气管内导管，用润滑剂（不是利多卡因胶）润滑可避免导致鼻腔内的大水疱的形成。

持续麻醉

雷米芬太尼0.05-1微克/公斤/小时 (Remifentanil 0.05-1ug/kg/hr) ，似乎与普鲁波福联合使用

1. 对于手部手术的 EB 麻醉一般用量：普鲁波福 50-100 微克/公斤/小时 (Propofol 50-100 μ g/kg/hr) 经桡神经注入。在建立全静脉麻醉之后也可用 0.5 毫升/公斤的 0.25%布比卡因 注入后阻断桡神经 (0.5ml/kg of 0.25% bupivacaine) 或者 1.5%的利多卡因 (1.5% lidocaine) 与 0.5 毫克/cc 的丁卡因混合使用。

2. 对于口腔，食道及消化道手术，选择相适应的麻醉方法。
任何能保持患者静止并快速恢复的麻醉方法都可以

术后止痛

1. 术后止痛旨于防止患者用在病床上摩擦及抓挠止痛。如有需要，可口服止痛片或者注射止痛药。由于儿童代谢较快，EB 患者一般需要大剂量的止痛药来得到缓解。
2. 根据经验，推荐使醋氨酚或者酮咯酸



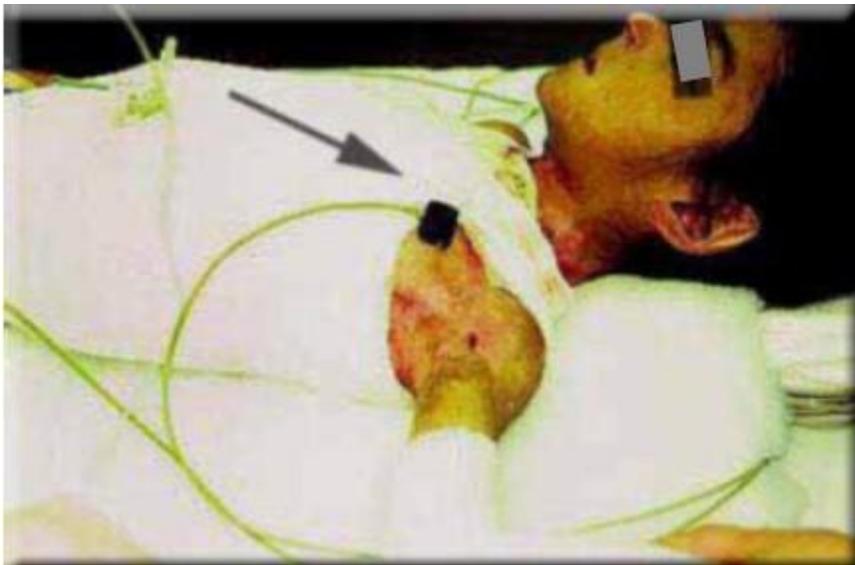
图一：一位 DEB 小患者入浴之前。请注意患者身上有肌肉消瘦的现象，还有无法忽视的大量创口，以及慢性营养不良造成的生长迟缓。



图二：DEB 患者的假性并指。



图三：为 EB 病人应该准备的护理品。



图四：注意，心电图的电极片是在 Surg-o-Flex 纱布的固定之下附着于皮肤上的。患者的面部伤口及唇部狭窄也可从照片上观察到。



图五：该图展示的是如何用 Koban 胶布和纱布来固定针头。图中的粘性透明胶布都是贴在 Koban 胶布或者是纱布上的。

不可以直接在皮肤上使用有粘性的胶布!!!



图六：EB 小病人唇部粘连造成的张口困难。这种情况下可以使用鼻部光导纤维支气管镜。



图七：EB 小患者被使用吸入式麻醉。小患者面部涂抹大量凡士林以避免与面罩的摩擦。手部也用了 Koban 胶布来固定血氧机。该患者没有使用心电图仪器。



图八：医务人员为了减少在患者身上使用粘性胶布，他们用医用一次性口罩从患者头后方“戴”过来，以固定气管导管。



图九：EB 儿童每天都在忍受着常人无法想象的疼痛，频繁的出入医院，和对治愈该病的绝望。但是，我们还是要提醒自己，在这一个小小的被病痛折磨下的身躯里，那一颗颗童心是跟所有孩子一样的。他们爱玩，爱笑，爱学习，他们有着跟所有儿童一样的潜能。

我一直很佩服各位父母亲的爱和勇气，希望我们共同的努力能让 EB 孩子的生活更完美更圆满。谢谢！