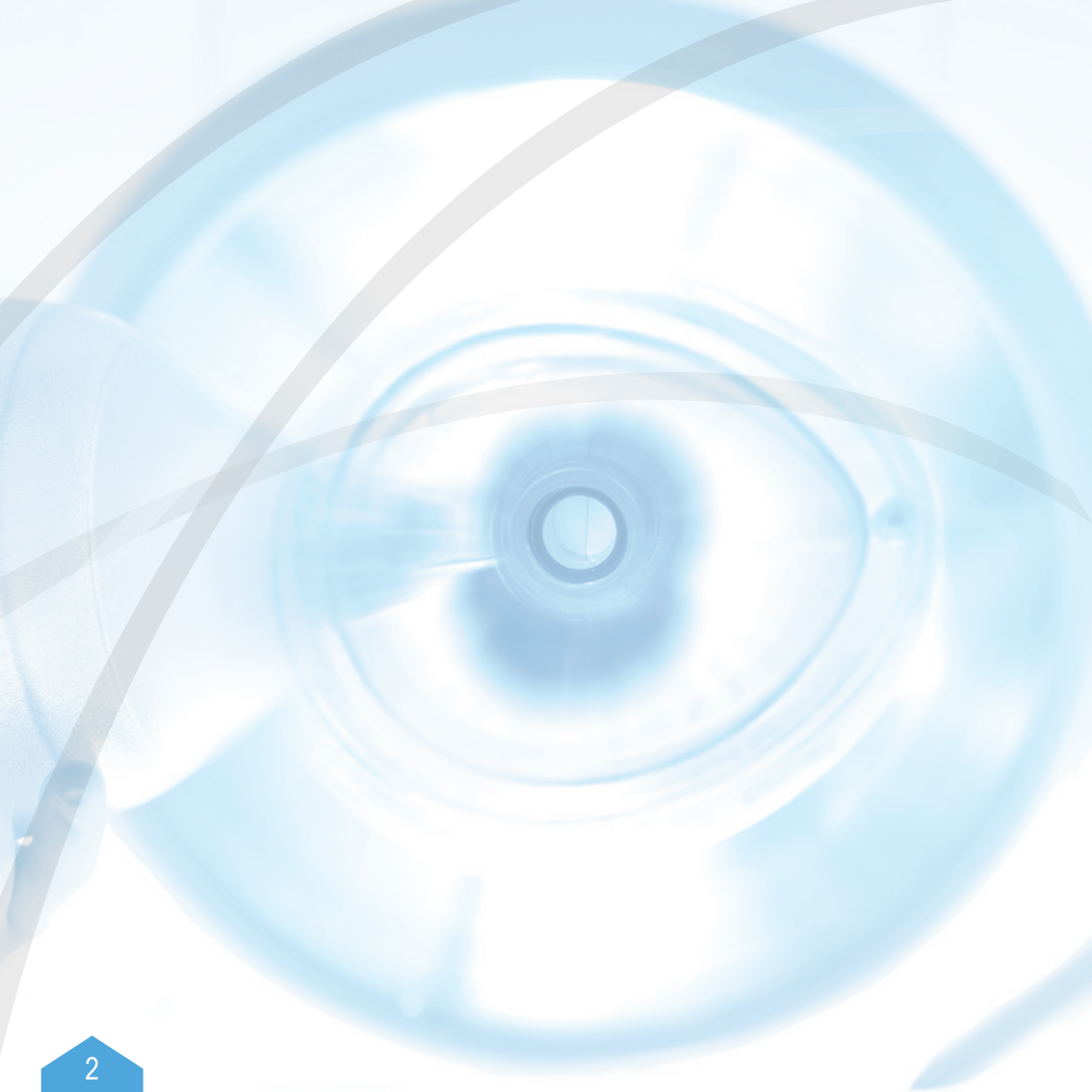


РЕГУЛЯТОР ДАВЛЕНИЯ ИНСУФФЛЯЦИИ

руководство для врачей и специалистов





Анестезия пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна-Беккера

Ф. Ракка

Структурный комплекс анестезиологии и реанимации 1, Государственная больница г.Алессандрия

Анестезия пациентов с миодистрофией Дюшенна (МДД) и миодистрофией Беккера (МДБ) сопровождается повышенным риском в связи с патофизиологическими изменениями на уровне сердечной системы и дыхательных органов, вызванными самим заболеванием, а также потому что используемые при анестезии лекарственные препараты могут инициировать опасные патологические процессы. С другой стороны продолжительность жизни пациентов с МДД за последние годы значительно возросла, что привело к росту необходимости хирургических процедур, требующих анестезии или седации. Данные предложения адаптированы к реальности пациентов с МДД и МДБ. Они составлены на основе рекомендаций по проведению анестезии и периоперационном ведении пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Рекомендации выработаны на прошедшей в Турине в октябре 2011 года Консенсусной конференции, организованной при поддержке SIAARTI (Итальянское общество анестезии, анальгезии, реанимации и интенсивной терапии) и AIM (Итальянская миологическая ассоциация). Недавно данные рекомендации были опубликованы в научном журнале *Minerva Anestesiologica*¹. Уровень доказательности и сила рекомендаций оценены по системе GRADE².

Предложения по проведению анестезии и периоперационному ведению пациентов с МДД и МДБ разделены на три части: оценка и предоперационная подготовка, организация интраоперационного периода, ведение в послеоперационный период.

ПРЕДОПЕРАЦИОННАЯ ОЦЕНКА И ПОДГОТОВКА

Все пациенты с подозрением на МДД или МДБ и с подтвержденным диагнозом относятся к группе высокого риска возникновения острого рабдомиолиза и злокачественной гипертермии¹.

Пациентам с МДД и МДБ всегда настоятельно рекомендуют незадолго до операции обследовать деятельность дыхательной системы (рентген грудной клетки, спирометрия, пиковая скорость кашля, SaO_2 , гемогазанализ при SaO_2 в воздухе среды $<95\%$, ночное респираторное исследование при наличии признаков (симптомов) ночных апноэ и ночной гиповентиляции), в том числе бессимптомным пациентам для оценки риска возникновения респираторных осложнений и необходимости специального пери- и послеоперационного ведения¹.

Если на дому выполнить диагностику не представляется возможным, на

предоперационный период пациента госпитализируют.

Пациентов с МДД и МДБ с ограниченным респираторным резервом и (или) с недостаточностью кашлевого рефлекса (см. таблицу 1) необходимо обучить использовать неинвазивную вентиляцию (или) мануальные, а также механические техники откашливания в предоперационный период. При применении локально-региональной анестезии или седации пациентам необходимо оказывать поддержку с помощью данных маневров и в интраоперационный период, а также всегда - в послеоперационный период¹. В некоторых клинических состояниях (не дренированный пневмоторакс, буллезная эмфизема легких, перенесенная легочная баротравма, рецидивирующие пневмотораксы, тяжелая кардиопатия, повышенное внутричерепное давление) использование откашливателя требует внимательной оценки рисков и преимуществ; при применении откашливателя в данных состояниях рекомендуется использовать аппарат на более низком давлении, а также вести жесткий клинический и инструментальный мониторинг.

Скорость приучения пациента к использованию вентилятора и откашливателя индивидуальна. Перед оперативным вмешательством эффективность навыка должна быть задокументирована, за исключением экстренных операций.

ТАБЛИЦА 1. Инструментальные признаки выраженного нарушения дыхания, требующие принятия терапевтических мер в интра- и (или) послеоперационный период

РЕСПИРАТОРНОЕ НАРУШЕНИЕ	ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ МЕРЫ
Инструментальные признаки ограниченного респираторного резерва (в наличии один или несколько):	
Форсированная жизненная емкость легких <50% (60% для детей) от должного, если пациент позволяет выполнить достоверный анализ.	Приучение к неинвазивной вентиляции
Дневная гиперкапния ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ ммHg}^3$)	
Выраженная ночная гиперкапния (ETCO_2 или $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ ммHg}$ в течение более, чем 10% времени сна, или $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ ммHg}$ в течение минимум 5 последовательных минут ⁴)	
Выраженные ночные десатурации ($\text{SpO}_2 < 90\%$ в течение более, чем 10% времени сна, или $\text{SpO}_2 \leq 90\%$ в течение минимум 5 последовательных минут или >4 случаев с $\text{SpO}_2 < 92\%$ либо падение SpO_2 минимум на 4% за час сна ⁴)	
Выраженные апноэ во время сна (насколько известно, не существует точки разделения для индекса апноэ-гиппноэ. Некоторые авторы рекомендуют пациентам с миодистрофией Дюшенна начинать НВЛ, когда индекс апноэ-гиппноэ >104. Другие авторы советуют проводить плановое оперативное вмешательство после привыкания к СИПАП, если пациенты относятся к группе высокого риска ¹¹).	

ТАБЛИЦА 1. Инструментальные признаки выраженного нарушения дыхания, требующие принятия терапевтических мер в интра- и (или) послеоперационный период

РЕСПИРАТОРНОЕ НАРУШЕНИЕ	ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ МЕРЫ
Инструментальные признаки недостаточности кашлевого рефлекса (в наличии один или несколько):	
<ul style="list-style-type: none">● Пиковая скорость кашля <270 л/мин (взрослый-подросток, только если пациент позволяет выполнить достоверный анализ)● МЕР<60 смН₂O, только если пациент позволяет выполнить достоверный анализ● Анамнестические критерии для детей	Приучение в ручной и (или) механической поддержке кашля
Условные обозначения: ETCO ₂ - PCO ₂ в конце выдоха; PtcCO ₂ , PCO ₂ чрескожное; SpO ₂ - сатурация в O ₂ при пульсометрии; МЕР - максимальное давление при выдохе; АНI - индекс апноэ-гиппноэ)	

У всех пациентов с МДД и МДБ могут иметься проблемы с сердечно-сосудистой системой (дилатационная кардиомиопатия - это наиболее часто встречаемое функциональное нарушение сердечной деятельности, также возможно нарушение проводимости и аритмия). Поэтому требуется тщательная оценка их сердечной деятельности (ЭКГ и ЭхоКГ у всех; холтеровское мониторирование - при наличии признаков или симптомов аритмии) и оптимизация кардиологической терапии перед проведением анестезии или седации¹.

Оценка респираторной и сердечной деятельности должна быть проведена не ранее, чем за год до анестезии. В зависимости от степени поражения органа и клинического состояния пациента может оказаться полезным проведение нового обследования.

Для всех пациентов с МДД, имеющих серьезные нарушения сердечной деятельности, в ходе интра- и послеоперационного наблюдения должно как минимум проводиться прямое измерение артериального давления и измерение центрального венозного давления¹. При серьезных изменениях фракции выброса желательно провести также мониторинг сердечного выброса.

Перед операционным вмешательством необходимо оптимизировать нутритивное состояние пациента. Недостаточное питание может негативно отразиться на заживлении операционных швов, еще больше снизить эффективность дыхания и кашля¹.

Для пациентов с хронической стероидной терапией необходимо внимательно оценить необходимость назначения кортизона в интраоперационный период для профилактики острой надпочечниковой недостаточности^{1,5,6}.

В ходе предоперационного посещения анестезиолога особое внимание следует обратить на вероятность трудной интубации. Пациенты с МДД могут иметь суженную ротовую щель, макроглоссию или ограниченную подвижность шейного отдела позвоночника. В данном случае интубация должна проводиться с учетом рекомендаций по работе со сложными дыхательными путями, составленными для взрослых⁷ и детей⁸.

У пациентов с МДД и МДБ бывает трудно обеспечить адекватный венозный доступ. При установке канюли в глубокую периферическую вену руки может помочь УЗИ. При необходимости обеспечения центрального венозного доступа

предпочтительно устанавливать канюлю в центральную вену с помощью УЗИ, как в случае установки центрального катетера через периферическую вену руки, так и в случае его установки в центральную вену¹.

Важно всегда обсуждать с пациентом и его семьей преимущества и недостатки предлагаемого операционного вмешательства¹.


ОРГАНИЗАЦИЯ ИНТРАОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА

Применять ингаляционные галогеновые анестетики и сукцинилхолин для пациентов с МДД и МДБ строго запрещается.

Если венозный доступ затруднен, некоторые авторы⁹ считают безопасным назначение на короткое время ингаляционной анестезии даже для пациентов с МДД и МДБ. Однако, участники Туринской Консенсусной конференции рекомендуют в таких случаях применять кетамин внутримышечно или перорально¹.

Поддержка общей анестезии пациентов с МДД и МДБ, для которых

ингаляционные галогеновые анестетики применять нельзя, должна осуществляться внутривенно (тотальная внутривенная анестезия - TIVA)¹.

 Применение недеполяризующих препаратов кураре для пациентов с МДД и МДБ может привести к продолжительному нейромышечному блоку. Однако, по возможности необходимо избегать использования кураре¹. Если применение кураре избежать невозможно, необходимо снизить дозу и вести строгий мониторинг воздействия, нейромышечная функция должна постоянно контролироваться, а по окончании анестезии действие кураре необходимо антагонизировать¹. Использование сугаммадекса для пациентов с МДД и МДБ устраняет риск остаточного послеоперационного мышечного паралича^{1,10}.

ВЕДЕНИЕ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД

Послеоперационный период в интенсивной терапии должен быть предусмотрен для пациентов с МДД и МДБ, если присутствует одно из указанных состояний или сразу несколько:

- тяжелые нарушения сердечной деятельности
- ограниченный респираторный резерв (см. таблицу 1)
- выраженная недостаточность кашлевого рефлекса (см. таблицу 1)
- серьезное нарушение глотательной функции
- назначение в интраоперационный период нейромышечных блокаторов (если по завершении анестезии не используется сугаммадекс)
- внутривенное введение морфина в послеоперационный период для контроля боли¹.

Соответствующий контроль боли в послеоперационный период необходим, потому что помогает предотвратить гиповентиляцию в целях

болеутоления, особенно после операций на грудной клетке, абдоминальном или спинальном отделах¹.

У пациентов с МДД и МДБ с вентиляцией легких на дому вентиляция должна быть продолжена и в послеоперационный период¹.

Пациенты с МДД и МДБ с ограниченным респираторным резервом и (или) с недостаточностью кашлевого рефлекса должны быть экстубированы по протоколу, предполагающему применение НВЛ, а также ручной или механической поддержки кашля сразу после экстубации^{1,12}. Согласно данному протоколу экстубация должна проводиться только после достижения оптимального контроля над бронхиальным секретом, когда содержание кислорода в воздухе среды в норме ($SaO_2 > 95\%$) или соответствует предоперационному значению^{1,12}.

У пациентов с МДД и МДБ с ограниченным респираторным резервом и (или) с недостаточностью кашлевого рефлекса должен проводиться мониторинг уровня CO_2 , особенно если вентиляции не проводится в воздухе среды ($FiO_2 > 0,21$)¹.

ВЫВОДЫ

Пациенты с МДД и МДБ относятся к группе высокого риска возникновения осложнений в интра- и послеоперационный период. До, во время и после проведения хирургической процедуры, требующей общей анестезии или седации, при ведении данной группы пациентов должен применяться агрессивный, мультидисциплинарный подход. Ведением данных пациентов должно осуществляться в условиях стационара, где всегда в достаточном количестве имеется персонал и передовые технологии, а также накоплен значительный опыт в работе с пациентами с нервно-мышечными заболеваниями.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Racca F, Mongini T, Wolfer A et al. Recommendations for Anesthesia and Perioperative management of patients with neuromuscular disorders *Minerva Anesthesiol.* 2013; 79:419-33.
2. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ.* 2008 Apr 26;336(7650):924-6.
3. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness *Thorax* 2012;67:i1ei40.
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D J, et al (2010) "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care" *Lancet Neurol* 9(2): 177-189
5. Marik PE, Varon J. Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature. *Arch Surg.* 2008 Dec;143(12):1222-6.
6. Yong SL, Marik P, Esposito M, Coulthard P. Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009(4):CD005367.
7. Petrini F, Accorsi A, Adrario E et al. Recommendations for airway control and difficult airway management. *Minerva Anesthesiol.* 2005 Nov;71(11):617-57.
8. Frova G, Guarino A, Petrini F, et al. Recommendations for airway control and difficult airway management in paediatric patients. *Minerva Anesthesiol.* 2006 Sep;72(9):723-48.
9. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? *Curr Opin Anaesthesiol.* 2010 Jun;23(3):348-55.
10. de Boer HD, van Esmond J, Booij LH, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth.* 2009 Dec;19(12):1226-8.
11. Bonsignore MR Surgical and anaesthesia risk assessment. in *Respiratory Sleep Medicine ERS Handbook.* Editors Simonds AK and de Backer W; pagine 111-114.
12. Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010 May;137(5):1033-9.

Questa brochure
è stata realizzata grazie
ad un educational grant di



Parent Project Onlus
Via Nicola Coviello 12/14 – 00165 Roma
Tel. 06-66182811 – fax 06-66188428
www.parentproject.it • associazione@parentproject.it