

*В.І. Ротар*  
*В.М. Коновчук*  
*В.Ф. Мислицький*  
*Ф.Г. Кулачек*  
*О.В. Ротар*

## ПАТОФІЗІОЛОГІЧНІ АСПЕКТИ АНЕСТЕЗІОЛОГІЧНОГО ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ХІРУРГІЧНИХ ВТРУЧАНЬ У ПАЦІЄНТІВ З МІОПАТІЄЮ ДЮШЕННА-БЕККЕРА

Буковинський державний медичний  
 університет, м. Чернівці

**Ключові слова:** Дюшенна-Беккера міопатія, інтубація трахеї, анестезіологічне забезпечення хірургічних втручань.

**Резюме.** Описаний випадок внутрішньовенної тотальної анестезії з штучною вентиляцією легень у хворої, яка страждає на міопатію Дюшенна-Беккера, у зв'язку з необхідністю оперативного втручання з приводу гострого калькульозного холецистити. Детально викладена методика проведення загальної анестезії, а також наведені методи анестезіологічного забезпечення операцій у хворих на міопатію, міастенію і міотонічну м'язову дистрофію.

### Вступ

Первинні нервово-м'язові ураження (НМУ) складають поліетіологічну групу захворювань диференційна діагностика яких є достатньо складною справою [1,2,3]. Найбільш частими формами НМУ є спадкові: міопатія Дюшенна - Беккера (спинальна форма ядерної аміотрофії), міастенія, функціональна псевдопаралітична - myasthenia gravis (Ерба - Гольфлама синдром), міотонія атрофічна (Куршмана - Штейнерта - Баттена синдром) (табл.1).

Патогенез спадкових міотрофій. Для синдрому Дюшенна - Беккера характерна повна відсутність синтезу, або наявний синтез функціонально нестабільного високомолекулярного білка дистрофіну. Це наслідок дефекту рецесивного гена, локалізованого в Х-хромосомі (Х р21.3-q22), який характеризується 100% пенетрантністю. За відсутності синтезу дистрофіну фенотипічні прояви відповідають м'язовій дистрофії Дюшенна. При зниженні кількості і порушенні розміру дистрофіну розвивається м'язова дистрофія Беккера, яка відрізняється більш пізнім дебютом і доброякіснішим перебігом. Відсутність дистрофіну веде до лізису міофібрил і атрофії проксимальної групи м'язів плечового і тазових поясів. Рівень креатенінфосфаткінази у плазмі підвищується в 10-100 разів. Дебют хвороби в 3-5 років у вигляді порушення статички і ходьби. Хвороба прогресує і з 10-12 років хворі пересуваються тільки зі сторонньою допомогою. Поступово розвивається вентиляційна дихальна недостатність за рахунок атрофії дихальних м'язів, деформації хребта і грудної клітки. Життєва ємність легень падає до 20-30% від норми, порушується дренажна функція легень, приєднуються легеневі інфекції. Лікування тільки симптоматичне.

Генералізована слабкість і дихальна недостатність при myasthenia gravis (синдром Ерба - Гольфлама) є наслідком аутоімунної деструкції або інактивації постсинаптичних холінергетичних рецепторів міоневрального синапсу. Першими проявами міотонії атрофічної (синдром Куршмана-Штейнерта-Баттена) являються сповільнені скорочення і неповні розслаблення м'язів. Скорочення будь-яких м'язів, у тому числі й попереочносмугастих, розвиваються за загальними механізмами: актиновим і міозиновим. В обох випадках ключова роль належить іонам  $Ca^{++}$ . У стані спокою м'яза концентрація  $Ca^{++}$  в його саркоплазмі складає  $10^{-7}$ - $10^{-8}$  моль/л. У цистерні саркоплазматичної сітки  $Ca^{++}$  попадає шляхом активного транспорту за участі кальційзв'язувального білка - кальсеквітрину. Саркомер оточений збудливою мембраною з поперечними каналами, що підходять до саркоплазматичного ретикулуму. При збудженні мембрани саркомера, наприклад, у випадку взаємодії холінергічних рецепторів з ацетилхоліном,  $Ca^{++}$  швидко звільняється з цистерн саркоплазматичного ретикулуму в саркоплазму, так що його концентрація в ній зростає до  $10^{-5}$  моль/л. Результатом є м'язове скорочення внаслідок конформаційних змін в актиноміозиновій системі. Розслаблення відбувається коли вміст  $Ca^{++}$  в саркоплазмі падає нижче  $10^{-7}$  моль/л. Тому сучасні дослідники вважають основною причиною розвитку міотонії атрофічної спадкові дефекти транспорту  $Ca^{++}$  в системі саркоплазма-саркоплазматичний ретикулум.

Анестезіологічне забезпечення оперативних втручань у таких хворих складають значні труднощі для лікаря-анестезіолога. Йому необхідно мати чіткі уявлення про морфологічні, патофізіологічні

## Диференційна діагностика спадкових міодистрофій

№ п/п	Причини, клінічні, патофізіологічні та біохімічні ознаки	Міопатія (Дюшенна-Беккера синдром)	Міастенія (myasthenia gravis, Ерба-Гольдфлама синдром)	Міотонія атрофічна (Куришмана-Штейнerta-Баттена синдром)
1.	Морфологічні, патофізіологічні і біохімічні зміни	У мембрані міофібрил відсутній білок дистрофін	Деструкція або інактивація постсинаптичного холінергічного рецептора нервово-м'язового синапса	Підвищена проникливість мембрани м'язової клітини для Na <sup>+</sup> або порушення постулення Ca <sup>2+</sup> Після скорочення м'язів
3.	Початок захворювання	3-5 років	20-30 років у жінок, 50-70 у чоловіків	10-30 років
4.	Перебіг захворювання	Прогресуючий	Прогресуючий із ремісіями	Прогресуючий
5.	Клінічні ознаки: -ранні          -пізні	Прогресуюча слабкість проксимальних груп м'язів плечового і тазового поясів. Порушення статки і ходьби, деформація хребта і грудної клітки, дегенерація дихальних м'язів, дихальна недостатність, легенева інфекція, ризик аспірації	Генералізована слабкість м'язів. Нтоз, диплопія, дизартрія дисфагія. Порушення дренажної функції легень, дихальна недостатність, легенева інфекція, ризик аспірації	Стовійтлене і неповне розслаблення м'язів після їх скорочення. М'язова слабкість, дегенерація м'язів, дихальна недостатність, ризик аспірації, серцеві аритмії і різноманітні блокади провідності, серцева недостатність
6.	Лабораторна діагностика	Рівень креатинінфосфаткінази плазми підвищений в 10-100 раз	Антитіла до холінергических рецепторів у 80% хворих	Рівень креатинінфосфаткінази плазми незначно підвищений
7.	Лікування	Симптоматичне	Інгібітори АХЕ, кортикостероїди, імунодепресанти, плазмаферез, тимектомія	Симптоматичне: фенітоїн, електрифізіологічна стабілізація ритму серця

та біохімічні зміни в м'язових волокнах, їх реакцію на дію лікарських засобів під час анестезії та в післяопераційному періоді (табл.2).

Клінічне спостереження. Пацієнтка І., 35 років, інвалід І-ї групи з дитинства, поступила в 2-ге хірургічне відділення лікарні швидкої медичної допомоги м. Чернівці з діагнозом: гострий калькульозний холецистит. Хворіє з 5-ти років міопатією Дюшенна-Беккера, коли з'явилася слабкість проксимальної групи м'язів верхніх і нижніх кінцівок, порушення статки та ходьби. Захворювання прогресувало і з 12 років хвора пересувається тільки зі сторонньою допомогою в інвалідському візку. Ейфорична, неадекватно оцінює свій стан. Виражена атрофія м'язів плечового і тазового поясів, стегон і верхніх кінцівок. Контрактури в гомілковостопних суглобах. Рухомість збережена тільки в дистальних відділах рук і ніг. Значна деформація грудної клітки: гіперлордоз у поперековому і кіфосколіоз у грудному відділах хребта. Дихальні рухи грудної клітки обмежені. Тахіпноє в

спокої: частота дихання 24 за 1 хв. При тривалій розмові виникає задуха, ціаноз. Життєва ємність легень 1 л і становить тільки 27% належної. Артеріальний кров'яний тиск складає 100/60 мм рт.ст. Електрокардіограма: ритм синусовий, PQ -0,20 с, високий зубець R у V<sub>1</sub> і V<sub>2</sub>. Концентрація гемоглобіну крові- 150 г/л, еритроцитів - 4,7 x 10<sup>12</sup>/л.

Операція 28.09.06 р. Для попередження легеневої аспірації вмісту шлунка і розвитку легеневої інфекції вечером і ранком перед операцією введено омепразол по 40 мг внутрішньовенно, внутрішньом'язово - метаклопрамід по 2 мл 0,5%-го розчину і цефтріаксон по 1 гр. Премедикація на операційному столі: атропін 0,7 мл 0,1%-го розчину внутрішньовенно. Седативні препарати (опіоїди і бензодіазепіни), які пригнічують дихання, не вводилися. Індукція анестезії проведена пропофолом із розрахунку 2 мг/кг 1%-го розчину. Перед інтубацією трахеї введений м'язовий релаксант - рокуроніум бромід 0,8 мг/кг. Прийом Селліка. Оротрахеальна інтубація. Штучна вентиляція

Анестезіологічне забезпечення операцій у хворих на спадкові міодистрофії

№ п/п	Етапи	Міопатія (Дюшенна-Беккера синдром)	Міастенія (Myasthenia gravis, Ерба-Гольдфлама синдром)	Міотонія атрофічна (Куршманна-Штейнєрга-Баттена синдром)	
1.	Предопераційна підготовка	Антибіотики, метаклопрамід, Н <sub>2</sub> – блокатори	Антибіотики, метаклопрамід, Н <sub>2</sub> – блокатори, інгібітори АХЕ, кортикостероїди	Антибіотики, метаклопрамід, Н <sub>2</sub> – блокатори, стабілізація ритму серця	
2.	Премедикація	Атропін. Седативні препарати протипоказані.			
3.	Анестезія	Загальна і регіонарна	Переважно регіонарна	Загальна	
4.	Індукція анестезії	Пропофол	Пропофол, кетамін, інгаляційні анестетики	Пропофол, барбітурати	
5.	Міорелаксація	Недеполяризуючі релаксанти короткої дії (рокуроній бромід, атракурій, мевекурій).	Глибока інгаляційна анестезія, виключно – недеполяризуючі релаксанти короткої дії	Недеполяризуючі релаксанти короткої дії (рокуроній бромід, мевекурій, атракурій)	
6.	Підтримання анестезії	Пропофол, інгаляційна анестезія	Інгаляційна анестезія, пропофол	Пропофол, барбітурати, інгаляційна анестезія	
7.	Ускладнення під час операції	Аспірація, депресія міокарда, артеріальна гіпотонія, гостра дихальна недостатність, легенева інфекція	Холінергічний криз, аспірація, гостра дихальна недостатність, легенева інфекція	Аспірація, гостра дихальна недостатність, різні види блокад серця, недостатність надиринкових залоз	
8.	Інтенсивна терапія після операції	Подовжена ІВЛ	Подовжена ІВЛ, інгібітори АХЕ, кортикостероїди	Подовжена ІВЛ, менередін для зняття тремору, фенітоїн	

легень апаратом "БРИЗ": дихальний об'єм - 420 мл, хвилинний об'єм дихання - 8,6 л/хв. Підтримання анестезії проводилося безперервною інфузією пропофолу (100 мг/кг/г) і фентаніла (5 мкг/кг/г). Моніторинг: непрямий спосіб визначення артеріального кров'яного тиску, пульсоксиметрія й електрокардіоскопія. Тривалість операції - 2 години. Після закінчення операції у хворої відновилося свідомість, але самостійне дихання було неефективне. Проводилася примусова штучна вентиляція легень і респіраторна підтримка протягом 16 годин, санаційна бронхоскопія через ендотрахеальну трубку, амброксол, антибіотики. Екстубація через 24 години при ефективному самостійному диханні і SaO<sub>2</sub> -95%.

Складність проведення анестезії в таких хворих пов'язана з атрофією і слабкістю дихальних м'язів, дихальною недостатністю і легеневиною інфекціями, регургітацією.

### Висновки

1. Головним завданням лікаря-анестезіолога є:  
а) попередження регургітації і аспірації шлункового вмісту;

б) запобігання депресії дихання і кровообігу;

в) відмова від міорелаксантів і лікарських засобів, які здатні провокувати злоякісну гіпертермію і гіперкаліємію (сукцинілхолін).

2. Усім хворим на спадкові міодистрофії необхідно після операції проводити штучну вентиляцію легень і тривалу респіраторну під-

тримку до відновлення самостійного ефективного дихання.

3. У післяопераційному періоді прогностичними факторами, які вказують на можливість виникнення легеневию ускладнень і необхідність подовженої штучної вентиляції легень, є: життєва смієть легень < 30 мл/кг; тривалість захворювання >6 років; супутні захворювання; при myasthenia gravis - доза піридостігміну >750 мг/добу.

**Література.** 1. Дж.Едвард Морган-мл., Мэггид С. Михаил. Клиническая анестезиология: книга 3-я.-пер.с англ.-М.: БИНОМ-пресс, 2004. 304с. 2. Марри Р., Греннер Д., Мейес П., Родуэлл В. Биохимия человека: в 2-х томах.Т.2. Пер. с англ.: - М.: Мир, 1993- С.332-542. 3. Маршалл В.Дж. Клиническая биохимия / Пер. с англ.- М-СПб.: Издательство БИНОМ - "Певский диалект", 1999 - С.213-225. 4. Пішак В.П., Мислицький В.Ф., Ткачук С.С. Спадкові синдроми з основами молекулярної діагностики - Чернівці: Медакадемія, 2004 - 388 с.

### ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ У БОЛЬНЫХ С МИОПАТИЕЙ ДЮШЕННА - БЕККЕРА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

В.И.Ротарь, В.Н.Коновчук, В.Ф.Мыслицкий, Ф.Г.Кулачек, А.В.Ротарь

**Резюме.** Описан случай интубационно-трахеального паркоза у больной, страдающей миопатией Дюшенна - Беккера, в связи с необходимостью оперативного вмешательства по поводу острого калькулезного холецистита. Детально изложена методика проведенной анестезии, а также приведены методы анестезиологического обеспечения операций у больных миопатией, миастенией и миотонической мышечной дистрофией.

**Ключевые слова:** Дюшенна-Беккера миопатия, интубация трахеи, анестезиологическое обеспечение хирургических операций.

**PATHOPHYSIOLOGICAL ASPECTS OF ANESTHETIC  
MANAGEMENT OF SURGICAL OPERATIONS IN  
PATIENTS WITH DUCHENNE'S-BEKKER  
DYSTROPHY (CLINICAL OBSERVATION)**

*V.I. Rotar, V.N. Konovchuk, V.E. Myslytsky, F.H. Kulachek,  
A.V. Rotar*

**Abstract.** A case of intubation-tracheal narcosis in patients with Duchenne's-Bekker dystrophy in connection with the

necessity of operative intervention due to acute calculous cholecystitis has been described. The technique of anesthesia carrying out is expounded, the techniques of anesthetic management of operation in patients with myopathia, myasthenia and myotonic muscular dystrophy are cited too.

**Key words:** Duchenne's-Bekker dystrophy, trachea intubation, anesthetic management of surgical operations.

**Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)**

*Clin. and experim. pathol. - 2008. - Vol.7, №1. - P.149-152.*

*Надійшла до редакції 21.02.2008*

Рецензент - проф. А.Г. Іфтодій