

Второй экз., 2022 г. 001.01.13

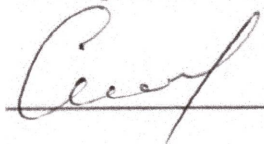
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ АМУРСКОЙ ОБЛАСТИ

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
АМУРСКОЙ ОБЛАСТИ
АМУРСКАЯ ОБЛАСТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
(ГАУЗ АО «АОКБ»)**

**ПЕРИОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-
МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ.
(Информационно-методическое письмо)**

Подготовил:

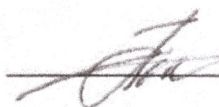
**Заведующий отделением
анестезиологии-реанимации центра
анестезиологии и реанимации
ГАУЗ АО «АОКБ», врач высшей
квалификационной категории**



С.А. Лежак

Согласовано:

**Главный внештатный специалист
по анестезиологии-реаниматологии
министерства здравоохранения
Амурской области**



Р.С. Петренко

Благовещенск, 2022 год

Уважаемые коллеги!

Организационно-методическое отделение ГАУЗ АО «Амурская областная клиническая больница» направляет вам информационно-методическое письмо:

«ПЕРИОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ, С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ»

В информационно-методическом письме приведены общие принципы предоперационного, интраоперационного и послеоперационного ведения пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Также представлена классификация наиболее часто встречающихся нервно-мышечных заболеваний, и алгоритм ведения пациента при злокачественной гипертермии.

Данные материалы были проработаны и систематизированы на основании клинических рекомендаций Федерации анестезиологов – реаниматологов России.

Информационно-методическое письмо рекомендовано для анестезиологов-реаниматологов, хирургов, врачей неврологов.

ПЕРИОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С НЕРВНО-МЫШЕЧНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ. **(Информационно-методическое письмо)**

Нервно-мышечные заболевания (НМЗ) – многочисленная группа наследственных и приобретенных заболеваний с общими жалобами и физическими симптомами в виде истощения и слабости скелетных мышц. У хирургических пациентов с сопутствующими НМЗ значительно во время и после общей анестезии (ОА) повышается операционно-анестезиологический риск в связи с высокой степенью вероятности развития нарушений нервномышечной функции (НМФ) в виде мышечной слабости (МС), локальных и генерализованных мышечных спазмов, нарушений деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем, рабдомиолиза, гиперкалиемии, злокачественной гипертермии и гипотермии. У данных пациентов повышен риск ранних и отдаленных послеоперационных респираторных осложнений (ателектазирование в легких, острая дыхательная недостаточность (ДН), нозокомиальные инфекции, обструкция верхних дыхательных путей, гиповентиляция, затрудненная эвакуация секрета дыхательных путей), крайне высок риск длительной принудительной респираторной поддержки, затянувшейся экстубации трахеи и трахеотомии.

Классификация наиболее часто встречающихся нервно-мышечных заболеваний.

Группы	Заболевания
Поражения двигательных нейронов	<i>Боковой амиотрофический склероз</i>
Наследственные полиневропатии	<i>Болезнь Шарко-Мари-Тута</i>
Мышечные дистрофии	<i>Врожденные и приобретенные миодистрофии</i>
Метаболические миопатии (митохондриальные энцефаломиопатии)	<i>Синдромы Керна-Сейра, MELAS, MERRF, MNGIE, NARP</i>
Миастения и миастенические синдромы	<i>Генерализованная миастения Синдром Ламберта-Итона</i>
Миотония и миотонические синдромы	<i>Врожденная миотония Томсена Врожденная миотония Беккера Врожденная парамиотония</i>
Синдромы гиперактивности двигательных единиц	<i>Нейромиотония Злокачественная гипертермия</i>

Для пациентов с НМЗ характерны некоторые общие симптомы, которые отличают их от общесоматических пациентов. Наиболее частое проявление НМЗ – слабость в различных группах скелетных мышц, быстрая утомляемость при физической нагрузке. Также наблюдается сочетание дисфункции верхних дыхательных путей (ВДП) и уменьшение дыхательного объема (ДО). Трудность при глотании пищи, отхаркивании секрета слизистой дыхательных путей, в большинстве случаев, является типичным проявлением слабости глоточных мышц. Охриплость или носовой оттенок голоса указывают на возможные проблемы в ВДП. Поверхностное и частое дыхание, участие в дыхательном акте вспомогательной мускулатуры – важные признаки слабости диафрагмы. Уменьшение ДО наиболее выражено при диафрагмальной слабости.

У пациентов с прогрессирующей генерализованной слабости мышц (например, при боковом амиотрофическом склерозе) снижение ДО наступает прежде, чем успеет развиться слабость ВДП. Поддержание минутной вентиляции, и как следствие, адекватной экскреции углекислоты достигается увеличением частоты дыхательных движений. При снижении жизненной емкости легких (ЖЕЛ) с 65 до 30 мл/кг слабеет способность пациента к откашливанию и эвакуация трахеобронхиального секрета становится затруднительной.

Дальнейшее уменьшение ЖЕЛ до 20-25 мл/кг лишает пациента способности к вдоху, что способствует развитию ателектазов. При этом гипоксемия является результатом нарушения вентиляционно-перфузионных отношений, так как все большая часть ДО используется для вентиляции мертвого пространства, а альвеолярная вентиляция снижается.

Предоперационное ведение пациентов с НМЗ.

НМЗ и другие патологические состояния, затрагивающие взаимодействие НС и поперечно-полосатой мускулатуры, требуют высококвалифицированного проведения анестезии в периоперационный период. Многие НМЗ сопровождаются МС, хронической компенсированной респираторной дисфункцией, а при острых хирургических заболеваниях могут вызывать острую ДН, что значительно усложняет работу анестезиолога-реаниматолога. Выбор метода обезболивания, наркотических и седативных средств, миорелаксантов с разным механизмом действия всегда зависит от типа нервномышечной патологии и запланированного хирургического вмешательства. Подтвержденный диагноз основного заболевания и четкое понимание патофизиологии способствует оптимальному ведению таких пациентов.

- Перед операцией обязательна беседа с пациентом или его законным представителем о степени анестезиологическо-операционного риска.

- Пациентам со сниженным респираторным резервом целесообразно проведение периоперационной терапии в виде неинвазивной вентиляции легких, применения ручных и инструментальных методов стимуляции и облегчения откашливания.
- Нутритивный статус у пациентов с НМЗ должен быть оптимизирован перед операцией.
- Следует придерживаться осторожного назначения пациентам с НМЗ лекарственных препаратов для премедикации.
- У пациентов, регулярно получающих системные глюкокортикостероиды, следует рассмотреть их применение во время операции.
- Интубация трахеи у пациентов с НМЗ должна проводиться по существующим и актуальным для клиники протоколам по трудным дыхательным путям.
- У пациентов с НМЗ обеспечение инфузионного сосудистого доступа желательно осуществлять под ультразвуковой навигацией.
- У пациентов с НМЗ в периоперационный период необходимо поддержание нормальной температуры тела.

Общие принципы интраоперационного ведения пациентов с НМЗ

У пациентов с НМЗ со сниженной респираторной функцией, следует избегать проведения общей анестезии (ОА) с выключением сознания, отдавая, по-возможности, предпочтение методам региональной анестезии (РА). Если ОА неизбежна, то используются препараты ультракороткого действия (например, пропофол и фентанил). Применение депполяризующих МР (сукцинилхолин) и ингаляционных анестетиков (ИА) при многих НМЗ считается особенно рискованным в отношении жизнеугрожающих осложнений.

Особенности проведения анестезии при нервномышечных заболеваниях.

Нервномышечные заболевания	РА	ИА	Сукцинилхолин	НМР	Опиоид	Другие аспекты
Боковой амиотрофический склероз	да	да	нет	↓+М	↓	Осторожное применение препаратов для премедикации

Болезнь Шарко-Мари-Тута	да	нет	нет	↓+М	↓	Повышенная чувствительность к тиопенталу
Генерализованная миастения	да	да	↑	↓+М		Вводить АХП осторожно. Рассмотреть использование сугаммадекса. Избегать факторов, способных усиливать нервномышечную блокаду
Синдром Ламберта-Итона	да	да	↓	↓+М	↓	Избегать факторов, способных усиливать нервномышечную блокаду
Мышечная дистрофия Дюшенна и Беккера и другие прогрессирующие мышечные дистрофии	да	нет	нет	↓+М	↓	Избегать введения АХП. Рассмотреть использование сугаммадекса
Миотоническая дистрофия	да	↔	нет	↓+М	↓	- Повышенная чувствительность к тиопенталу и пропофолу - Предотвращение миотонии путем отказа от АХП, гипотермии, электрических скальпелей, пропранолола
Врожденные миопатии	да	нет	нет	↓+М	↓	
Врожденные мышечные дистрофии	да	↔	НЕТ	↓+М	↓	
Митохондриальная миопатия	да	да	нет	↓+М	↓	- Тиопентал и пропофол влияют на митохондриальную функцию - Избегать пролонгированного использования пропофола. Избегать лактат-ацидоза путем предотвращения гипогликемии, гипоксии, гипотензии

ДА – всегда должна использоваться или применяться; НЕТ – противопоказано; ↓ – требуется снижение дозы; ↑ – требуется повышение дозы; ↔ – данные противоречивы; М – должен использоваться мониторинг миоплегии; АХП – антихолинэстеразные препараты; РА – регионарная анестезия; ИА – ингаляционные анестетики; Суцл – суццинилхолин; НМР – недеполяризующие миорелаксанты

- При наличии противопоказаний к ингаляционной анестезии, общее обезболивание может быть проведено в виде тотальной внутривенной анестезии.

- Регионарная анестезия должна применяться во всех возможных случаях, включая пациентов с имеющимися заболеваниями периферической нервной системы
- У пациентов с заболеваниями мотонейрона и нервномышечного соединения допустимо использование галогенсодержащих ИА без деполяризующих МР.
- Целесообразно фармакологическое прерывание нервномышечной блокады и устранение остаточных явлений миоплегии после введения недеполяризующих МР.
- При подозрении на наличие НМЗ у хирургического пациента рекомендуется выполнение, по возможности, регионарной анестезии или тотальной внутривенной анестезии с разработкой плана по минимизации риска жизнеугрожающих осложнений анестезии.

Интраоперационное ведение пациентов с некоторыми НМЗ.

- **Боковой амиотрофический склероз**
У пациентов с боковым амиотрофическим склерозом рекомендовано осторожное назначение седативных препаратов в премедикации.
- **Болезнь Шарко-Мари-Тута**
При болезни Шарко-Мари-Тута рекомендовано проведение ТВА с применением недеполяризующих МР.
- **Мышечные дистрофии**
У пациентов с миотонической формой мышечной дистрофии в целях декураризации применение антихолинэстеразных препаратов нежелательно.
- **Митохондриальные энцефаломиопатии**
У пациентов с митохондриальными энцефаломиопатиями возможно проведение регионарной анестезии, в условиях общей анестезии предпочтительно применение кетамина, возможно ограниченное использование галогенсодержащих ингаляционных анестетиков.
У пациентов с митохондриальными энцефаломиопатиями рекомендуется введение растворов глюкозы в периоперационный период.
- **Генерализованная миастения/миастенические синдромы**
У пациентов с генерализованной миастенией/миастеническим синдромом должна быть оптимизирована терапия НМЗ.
У пациентов с миастенией/миастеническим синдромом следует избегать воздействия факторов, усиливающих нервномышечную блокаду – гипотермии, гипокалиемии, гипофосфатемии и введения ряда лекарственных препаратов.

Применение лекарственных средств при миастенических синдромах

Группа лекарственных препаратов	Препараты, усиливающие мышечную слабость	Безопасные препараты
Антимикробные препараты	Аминогликозиды, полимиксин В, колистин, тетрациклин, линкомицин, клиндамицин, пенициллин, ампициллин, ципрофлоксацин, сульфаниламиды, хлорохин	Цефалоспорины, левомецетин, рифампицин, нитрофураны, хилоны/фторхинолоны (налидиксовая кислота), изониазид
Антиэпилептические препараты	Триметин, дифенин, барбитураты, карбамазепин, бензодиазепины в высокой дозе	Препараты вальпроевой кислоты, гексамидин
Психотропные препараты	Нейролептики (аминазин, бензодиазепины в высокой дозе, препараты лития), амитриптилин	Тиоридазин (сонапакс), бензодиазепины в малых дозах
Гормональные препараты	Кортикостероиды, препараты АКТГ, оральные контрацептивы, окситоцин, гормоны щитовидной железы	
Кардиологические препараты	β -адреноблокаторы, хинидин, лидокаин, новокаинамид, антагонисты кальция, ганглиблокаторы, гуанетидин	Дигоксин, резерпин, метилдопа, спиронолактон, триамтерен
Анальгетики, противовоспалительные препараты	Производные морфина, хинин, пеницилламин	Ацетилсалициловая кислота, нестероидные противовоспалительные препараты, пентазоцин, соли золота
Другие препараты	Миорелаксанты, препараты магния, йодсодержащие контрастирующие средства, антациды, слабительные, внутривенные токолитики	

- **Миотония и миотонические синдромы**

ЭА – метод выбора при анестезиологическом обеспечении больных с миотонией и миотоническими синдромами.

У пациентов с миотоническими расстройствами в тех случаях, когда показано проведение общей анестезии, целесообразно использование пропофола.

- **Периодический паралич**

Нормализация и периоперационный контроль уровня калия в крови – важное условие безопасного течения общей и регионарной анестезии у пациентов с гипо- и гиперкалиемическим периодическим параличом.

- **Злокачественная гипертермия**

Быстрая диагностика и лечение злокачественной гипертермии помогают избежать развитие потенциальных осложнений. При развитии злокачественной гипертермии лечение включает в себя следующие мероприятия:

- **прекращение введения препаратов риска (ИА, сукцинилхолин);**
- **гипервентиляция 100%-м кислородом;**
- **введение дантролена;**
- **контроль газов и электролитов артериальной крови, уровня креатинкиназы;**
- **устранение ацидоза гидрокарбонатом натрия;**
- **устранение гиперкалиемии глюкозой и инсулином;**
- **форсированный диурез фуросемидом или маннитом;**
- **устранение гипертермии физическими методами – обкладка льдом туловища, промывание раневой области и полостей охлажденным физиологическим раствором;**
- **поддержание деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем.**

Возможная альтернатива дантролену – препараты Mg^{++} , являющиеся прямыми антагонистами Ca^{++} . Инфузию раствора $MgSO_4$ из расчета 4–16 мг/кг×ч или 100–400 мг/кг×сут под контролем показателей центральной гемодинамики следует начинать как можно раньше. При клубочковой фильтрации менее 60 мл/мин вводимую дозу $MgSO_4$ следует уменьшить в два раза (2 мг/кг×ч или 50 мг/кг×сут).

Все пациенты после эпизода гипертермии должны находиться в ОРИТ не менее 24 ч. Если после длительного ведения дантролена состояние пациента не меняется, необходимо дифференцировать диагноз с поверхностной анестезией, инфекцией, сепсисом, тиреотоксикозом, нейролептическим злокачественным синдромом, феохромоцитомой, действием препаратов-стимуляторов, тепловым ударом.

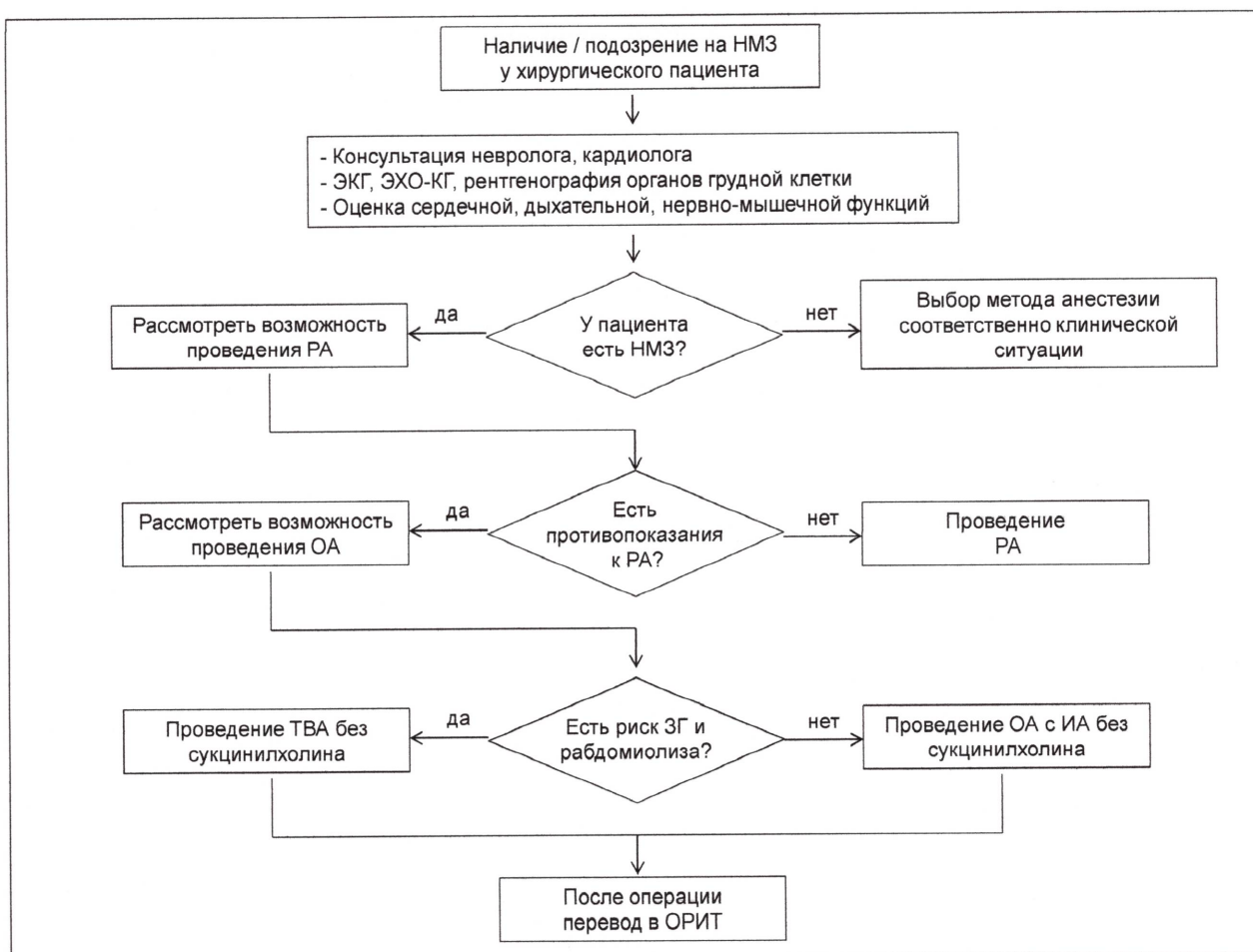
Послеоперационное ведение пациентов с НМЗ.

- Все пациенты с НМЗ независимо от объема хирургического вмешательства и длительности анестезии в послеоперационный период должны наблюдаться в ОРИТ.
- Адекватное обезболивание – важнейший компонент лечения пациентов с НМЗ в послеоперационный период.
- Эффективная и безопасная блокада периферических нервов достигается при помощи методов ультразвуковой навигации и нервной стимуляции.

- Отлучение от респиратора и экстубация трахеи должны проводиться по протоколам, используемым в отделениях реанимации и интенсивной терапии для критических пациентов с обязательным контролем CO_2 .

- Целесообразно при высоком риске респираторных осложнений применение протокола, основанного на комбинации неинвазивной легочной вентиляции с методами активной стимуляции кашля, улучшения дренажа бронхов, отхождения мокроты после экстубации у пациентов с НМЗ.

Алгоритм периоперационного ведения хирургического пациента с нервно-мышечным заболеванием



НМЗ – нервномышечное заболевание, **ЭКГ** – электрокардиография, **ЭХО-КГ** – эхокардиография, **РА** – регионарная анестезия, **ОА** – общая анестезия, **ТВА** – тотальная внутривенная анестезия, **ЗГ** – злокачественная гипертермия, **ИА** – ингаляционные галогенсодержащие анестетики, **ОРИТ** – отделение реанимации и интенсивной терапии.

Литература:

1. Неврология: национальное руководство / под ред. Гусева Е.И., Коновалова А.Н., Скворцовой В.И., Гехт А.Б. – М.: ГЕОТАР-Медиа, 2009. – 1040 с. – (Серия «Национальные руководства»).
2. Неврология: национальное руководство. Краткое издание /под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, А. Б. Гехт. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 688 с.
3. Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 919н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю «анестезиология и реаниматология».
4. Методические рекомендации Общероссийской общественной организации «Федерация анестезиологов и реаниматологов». Утверждены Президиумом ФАР 24 апреля 2021 года