

УДК 616-089.5:616.834(075.8):615.216

КУРСОВ С.В., НИКОНОВ В.В., СКОРОПЛЕТ С.Н., НАУМЕНКО В.А., ЛИЗОГУБ Н.В.  
Харьковский национальный медицинский университет  
Харьковская медицинская академия последипломного образования

## ОСОБЕННОСТИ АНЕСТЕЗИИ ПРИ СОПУТСТВУЮЩЕЙ НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ И НЕКОТОРЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (литературный обзор)

**Резюме.** В литературном обзоре указаны особенности действия общих и местных анестетиков, миорелаксантов, наркотических анальгетиков, нейролептиков на организм пациентов с редкими заболеваниями, сопровождающимися мышечной слабостью. Представлены наиболее вероятные осложнения периоперационного периода, методы их профилактики.

**Ключевые слова:** миотония, мышечная дистрофия, каналопатии, миастения, полирадикулоневрит, рассеянный склероз, боковой амиотрофический склероз, трансмиссивная энцефалопатия, анестезия, миорелаксанты.

Низкая распространенность патологии нервно-мышечной проводимости, генетически детерминированных заболеваний мышц и редких заболеваний центральной нервной системы всегда определяли недостаток знаний у врачей-анестезиологов, позволяющих выбрать наиболее безопасный метод анестезиологического обеспечения у таких пациентов. Однако в настоящее время благодаря суммированию мирового анестезиологического опыта появилась возможность представить вниманию практических врачей разработанные в течение длительного периода наблюдения рекомендации по проведению общего и регионарного обезболивания у указанного контингента больных. В литературном обзоре мы наряду с особенностями действия средств для наркоза, местной анестезии и миорелаксантов на организм пациентов с проявлениями мышечной слабости, вероятными осложнениями решили кратко указать основные проявления заболеваний, особенности их течения и современной терапии.

**Миотония** относится к группе наследственных нервно-мышечных заболеваний. Различают миотонию врожденную, или болезнь Томсена, атрофическую, или дистрофическую, миотонию Куршманна — Баттена — Штейнерта, холодовую миотонию Эйленбурга, парадоксальную миотонию. Наиболее часто встречаются миотония Томсена и атрофическая миотония (миотоническая дистрофия).

Миотония Томсена является врожденным заболеванием и наследуется по доминантному типу. При рецессивном типе наследования формируется миотония Беккера. Миотония обусловлена мутацией гена, контролирующего продукцию протеинов ионных хлоридных каналов миоцитов. Результатом является затруднение тока хлоридных ионов внутрь клетки после мышечного сокращения, с чем связано нарушение расслабления мышц и появление мышечной ригидности.

Основной симптом миотонии Томсена — нарушение движений, заключающееся в том, что после сильного сокращения мышц расслабление резко затруднено, но при повторении движений оно становится все более свободным и наконец нормальным. После отдыха, даже очень непродолжительного, миотоническое затруднение движений выявляется вновь в прежней интенсивности. Указанные затруднения усиливаются на холоде, а также под влиянием эмоций и уменьшаются в тепле. При тяжелых формах миотонии полной ликвидации миотонического последствия не наблюдается, быстрые антагонистические движения невозможны.

При атрофической миотонии клиническая картина очень разнообразна. Характерно поражение мышц, но помимо мышц поражаются и другие системы. Типичен вид больных: продолговатое лицо с выступающими скулами и резко очерченным носом (из-за атрофии и слабости височных, жевательных и мимических мышц). Рано поражаются мышцы шеи, в том числе сгибатели и грудино-ключично-сосцевидные, а также дистальные мышцы конечностей. Нарушается функция кисти из-за слабости разгибателей запястья, сгибателей пальцев и собственных мышц кисти, а из-за слабости разгибателей стопы появляются свисание стопы и петушиная походка (степпаж). Проксимальные мышцы страдают гораздо меньше, хотя часто избирательно поражаются четырехглавые мышцы бедра. Характерны дизартрия, дисфония и дисфагия, связанные с вовлечением мышц неба, глотки и языка. Иногда в результате поражения диафрагмы и межреберных мышц развивается дыхательная недостаточность. Дистрофическая миотония — мультисистемное заболевание. В большинстве случаев неврологические симптомы сочетаются с сердечной патологией (гипертрофия левого желудочка, аритмия), церебральными симптомами (гиперсомния, снижен-

ный уровень интеллекта), эндокринными расстройствами (нарушение менструального цикла у женщин; гипогонадизм и импотенция у мужчин).

Целью лечения миотонии является снижение выраженности миотонических проявлений. Немедикаментозное лечение миотонии состоит из диеты с ограничением солей калия, ЛФК, массажа, а также предупреждения переохлаждений, так как при холоде усиливаются все миотонические реакции. Радикального медикаментозного лечения миотонии не существует, поэтому в целях уменьшения выраженности миотонических проявлений применяют фенитоин (200–400 мг/сутки), а для снижения уровня калия — салуретики. Блокаторы натриевых ионных каналов (местные анестетики и антиаритмические препараты), не затрагивая кинетику хлоридных каналов, уменьшают мембранную возбудимость клетки, в связи с чем они в низких дозировках применяются для уменьшения возбудимости мышц. В некоторых случаях удается достичь ремиссии с помощью иммуносупрессивной терапии: внутривенное введение иммуноглобулина человека (400 мг/кг), преднизолон (1 мг/кг/сут), циклофосфамид.

**Особенности анестезии.** Очень важно, чтобы анестезиолог был своевременно информирован о наличии у пациента миотонии.

В условиях общей анестезии применение деполяризующих миорелаксантов часто приводит к манифестации мышечной ригидности вплоть до развития дыхательной недостаточности. Вслед за введением сукцинилхолина может наблюдаться такое сильное повышение мышечного тонуса, что возникают проблемы в процессе проведения принудительной вентиляции легких, а интубация трахеи становится невозможной.

Большинство пациентов с миотонией имеют проявления мышечной дистрофии, поэтому эффект недеполяризующих миорелаксантов становится очень продолжительным. Устранение эффекта миорелаксантов с помощью неостигмина может вновь провоцировать появление мышечной ригидности. Также миотонический ответ может проявиться развитием судорог.

Пациенты с миотонией имеют высокий риск развития злокачественной гипертермии в условиях общей анестезии. По этой причине у них не должны применяться галогенизированные ингаляционные анестетики и сукцинилхолин.

У больных с миотонией для общей анестезии могут применяться анестетики, способствующие повышению чувствительности ГАМК-рецепторов и поступлению хлоридных ионов в клетку. Показаны барбитураты, бензодиазепины, пропофол, оксibuтират натрия. Пациенты с миотонической дистрофией имеют повышенную чувствительность к угнетающему действию опиоидов, барбитуратов, бензодиазепинов, пропофола и ингаляционных анестетиков на дыхательный центр. Дыхательные осложнения после применения средств для анестезии проявляются в раннем послеоперационном периоде. Особенно часто они наблюдаются при проведении операций на органах верхнего этажа брюшной полости. После операции нередко длительное время сохраняется слабость в мышцах верхних конечностей.

Всем больным после операции под общей анестезией показано проведение пролонгированной ИВЛ до хорошего восстановления мышечного тонуса и эффективного собственного дыхания. Для купирования болевого синдрома нежелательно применять агонисты опиоидных рецепторов.

Скелетная мышечная слабость и миотонические проявления усиливаются в период беременности. Характерно увеличение продолжительности родов и повышение риска акушерских кровотечений вследствие отслойки плаценты. Спинальная и эпидуральная анестезия с успехом применялись для родоразрешения пациенток с миотонией.

У больных с сопутствующей миотонической дистрофией нередко наблюдаются нарушения функции проводящей системы сердца, вплоть до развития прогрессирующей атриовентрикулярной блокады высокой степени.

Больным с обмороками неясной природы и выраженными нарушениями ритма при наличии АВ-блокады 2-й степени либо трехпучковой блокады с выраженным удлинением интервала PQ показана имплантация электрокардиостимулятора. Пациенты нуждаются в ЭКГ-мониторинге в интраоперационном и раннем послеоперационном периоде. В таких случаях средства для регионарной анестезии должны использоваться с большой осторожностью, поскольку в дозах, применяемых с целью получения проводниковой анестезии, они замедляют проводимость в сердечной мышце и понижают активность влияния симпатической нервной системы на сердце.

Однако случаи успешного проведения регионарной анестезии у пациентов с миотонической дистрофией, когда нарушения проводимости сердца отсутствовали, хорошо известны [1–5].

**Мышечная дистрофия Дюшенна** — наследственная прогрессирующая мышечная дистрофия, характеризующаяся началом в раннем возрасте, симметричной атрофией мышц в сочетании с сердечно-сосудистыми, костно-суставными и психическими нарушениями, злокачественным течением; наследуется по рецессивному X-сцепленному типу. Вариант мышечной дистрофии Дюшенна — мышечная дистрофия Беккера — имеет более доброкачественное течение.

Заболевание возникает в результате дефектов гена, кодирующего белок дистрофин. Дистрофин локализован в плазматической мембране скелетных мышечных волокон и кардиомиоцитов. Преобладающий пол — мужской, тем не менее мышечные дистрофии Дюшенна и Беккера могут встречаться у лиц женского пола при кариотипе X0, мозаицизмах X0/XX, X0/XXX и структурных аномалиях хромосом. При морфологическом исследовании обнаруживается дистрофия мышечных волокон, первично-мышечный тип поражения с фиброзными изменениями в мышечных пучках. Присутствует местная воспалительная реакция.

Мышечная дистрофия Дюшенна начинается в первые 1–3 года жизни обычно со слабости мышц тазового пояса. Уже на первом году жизни отмечают отставание в психомоторном развитии. Больные дети позже начина-

ют садиться, вставать, ходить. Постепенно развиваются слабость, патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке, изменение походки по типу утиной. Из горизонтального положения дети встают поэтапно с использованием рук (взбирание лесенкой). Отмечаются симметричные атрофии проксимальных групп мышц нижних конечностей (мышцы таза и бедра). Через 1–3 года атрофия распространяется на проксимальные группы мышц верхних конечностей. Атрофии мышц приводят к развитию лордоза, крыловидных лопаток, осиной талии. Характерна псевдогипертрофия икроножных мышц. Мышцы при пальпации плотные, безболезненные. Мышечный тонус обычно снижен в проксимальных группах мышц. Коленные рефлексы исчезают на ранних стадиях заболевания. Позже исчезают рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц плеча. Ахилловы рефлексы обычно длительное время остаются сохранными. Дистальная мускулатура конечностей поражается на поздних стадиях заболевания. Отмечаются костно-суставные нарушения — деформации позвоночника, стоп, грудной клетки; рентгенологически обнаруживают сужение костномозгового канала, истончение коркового слоя диафизов длинных трубчатых костей. Из-за слабости дыхательной мускулатуры и плохой вентиляции легких у детей часто развиваются пневмонии, тяжелое течение которых усугубляется сердечной недостаточностью. Нередко у больных имеются сердечно-сосудистые расстройства — лабильность пульса, сосудистого тонуса, приглушение тонов, расширение границ сердца, сердечная недостаточность, изменения на ЭКГ. Почти у 50 % больных миодистрофией Дюшенна в возрасте до 15 лет выявляют признаки дилатационной кардиомиопатии. Нейроэндокринные нарушения выявляют у 30–50 % больных. В том числе по причинам проводимой гормонотерапии наблюдают синдром Иценко — Кушинга, адипозогенитальную дистрофию. Психические нарушения включают олигофрению в форме дебильности.

Лечение мышечной дистрофии Дюшенна направлено на поддержание физической активности пациента и улучшение качества его жизни. Как правило, оно быстро становится неэффективным. Физические упражнения выполняют систематически и по определенной схеме. Короткие перерывы показаны при возникновении болей в мышцах и мышечной усталости. Использование протезов позволяет больным двигаться и замедляет формирование сколиоза. Поддержание дыхания, ИВЛ во время сна для предотвращения синдрома ночной гиповентиляции. Ортопедическое вмешательство необходимо при наличии контрактур и фиксации суставов.

Лекарственная терапия, включающая применение глюкокортикоидов (преднизолон по 0,75 мг/кг/сут), увеличивает мышечную силу у мальчиков, страдающих мышечной дистрофией Дюшенна, замедляя прогрессирование заболевания. При длительной стероидной терапии необходим тщательный контроль развития побочных эффектов, включающий наблюдение за массой тела, артериальным давлением, состоянием слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта и иммунной системой.

**Особенности анестезии.** У пациентов с миодистрофией Дюшенна, а также больных другими видами миодистрофий (миодистрофия Эрба, плечелопаточно-лицевая форма Ландузи — Дежерина) недопустимо применение сукцинилхолина и галогенизированных ингаляционных анестетиков. Имеется высокий риск гиперкалиемической остановки сердца, острого рабдомиолиза и злокачественной гипертермии. Сукцинилхолин был первым исключен из списка средств, применяемых во время общей анестезии, у больных с мышечными дистрофиями. Однако указанные грозные осложнения описаны в случаях обеспечения релаксации исключительно ингаляционными анестетиками — галотаном, изофлюраном, энфлюраном, севофлюраном. В процессе применения галогенизированных анестетиков обнаружено повышение концентрации ионов калия в плазме крови от 6,9 до 12,0 ммоль/л. Рабдомиолиз проявлялся повышением температуры тела, гиперкалиемией, миоглобинемией и миоглобинурией с дальнейшим развитием острой почечной недостаточности. Активность креатинкиназы повышается до 50 000–600 000 МЕ (норма 75–230 МЕ). Стойкая гипертермия характеризуется повышением температуры тела до 38,3–40,3 °С. В условиях гипертермии быстро прогрессирует метаболический и дыхательный ацидоз, повышающий риск гиперкалиемической остановки сердца. Дантролен, применявшийся для лечения злокачественной гипертермии, очевидного положительного эффекта не приносил. Гиперкалиемия устраняется назначением 10% раствора глюкозы с инсулином, инфузиями гидрокарбоната натрия, улучшением легочной вентиляции и применением салуретиков. Назначение кальция хлорида вызывает опасения, поскольку у больных миодистрофией Дюшенна, которые склонны к развитию злокачественной гипертермии, концентрация внутриклеточного кальция повышена исходно.

Альтернативой является применение для общей анестезии исключительно внутривенных анестетиков. В связи с мышечной слабостью восстановление мышечного тонуса сильно замедлено и требуется пролонгированная ИВЛ. Предпочтительно использовать недеполяризующие миорелаксанты со средней продолжительностью действия. Имеется высокий риск развития гиповентиляции, ателектазов и пневмоний в послеоперационном периоде. При миодистрофиях может страдать тонус не только скелетных мышц, но и гладкой мускулатуры. Поэтому особенно тщательно необходимо проводить мероприятия, направленные на поддержание эффективного сосудистого тонуса (адекватное восполнение сосудистого русла плазмозаменителями, продолжение терапии глюкокортикоидами), профилактику стрессовых язв, рвоты и аспирации содержимого желудка (декомпрессия желудка, использование блокаторов протонной помпы и антагонистов гистаминовых рецепторов, антацидов), динамической кишечной непроходимости. Для обезболивания после операции нежелательно применение агонистов опиоидных рецепторов.

Помимо внутривенного наркоза у пациентов с мышечными дистрофиями с успехом применяются методы регионарной анестезии [3, 6–8].

**Семейный периодический паралич.** Семейный периодический паралич представляет группа болезней, классифицируемых в настоящее время как каналопатии скелетных мышц. Эта группа заболеваний включает гиперкалиемический и гипокалиемический периодический паралич, врожденную парамиотонию, нормокалиемический периодический паралич, калиевую миотонию и синдром Андерсена. Общим механизмом для всех этих заболеваний является персистирующее поступление внутрь мышечных клеток ионов натрия, что приводит к снижению порога возбудимости мембран миоцитов и последующей мышечной слабости.

Семейный гиперкалиемический периодический паралич — аутосомно-доминантное заболевание, обусловленное единичной аминокислотной заменой в белке натриевого канала поперечнополосатых мышечных волокон. Заболевание характеризуется приступами мышечной слабости или параличом, возникающими в ситуациях, способствующих развитию гиперкалиемии (например, при физической нагрузке, инфузии препаратов калия, метаболическом ацидозе, охлаждении). Мышечная слабость может проявиться настолько сильно, что потребуются ИВЛ. Гиперкалиемия транзиторна и выявляется только в период мышечной слабости. Для лечения используют диету, бедную калием, и тиазидные диуретики.

Семейный гипокалиемический периодический паралич обусловлен дефектом кальциевых каналов и проявляется приступами слабости мышц рук и ног (больше проксимальных отделов), изредка также приступами слабости дыхательных мышц и приступами слабости мышц со стволковой иннервацией. При вовлечении дыхательных мышц возникает острая дыхательная недостаточность. Приступы провоцируются избытком в рационе углеводов и поваренной соли. Во время приступа снижены сухожильные рефлексы, а из-за гипокалиемии возможны аритмии. Несмотря на то, что мутации гена кальциевого канала идентифицированы, патогенез приступов полностью не изучен. Сократительный аппарат мышцы не страдает. Влияние инсулина на поглощение мышцей калия свидетельствует о роли поражения мышечных мембран. Резкая слабость у больных часто возникает при уровне калия, не вызывающем нарушений у здоровых лиц. Более того, приступ может развиться на фоне низкого уровня инсулина. Приступ можно купировать введением препаратов калия. При выраженной слабости назначают хлорид калия в дозе 0,2–0,4 ммоль/кг внутрь и повторяют введение каждые 15–30 минут под контролем ЭКГ, сывороточной концентрации калия и клинического состояния (определяют мышечную силу). Нетяжелые приступы проходят самостоятельно. При расстройствах глотания или рвоте калия хлорид вводят в/в струйно: 0,1 мг/кг каждые 5–10 мин под контролем ЭКГ и сывороточной концентрации калия. Цель лечения — предупреждение приступов и, следовательно, хронической слабости, которая раньше была частой причиной инвалидизации. Препараты калия, даже в больших дозах, в этом отношении неэффективны. У большинства больных приступы предупреждает ацетазоламид, способствующий развитию метаболического ацидоза и выводу калия из клеток с устранением

гипокалиемии. Ацетазоламид назначают в дозе 125–1000 мг/сут в несколько приемов. На фоне применения препаратов калия используют низкоуглеводную диету.

**Паралич периодический нормокалиемический** — наследственная болезнь, характеризующаяся приступообразно возникающей мышечной слабостью при нормальном содержании натрия и калия в сыворотке крови; наследуется по аутосомно-доминантному типу. Приступы провоцируются охлаждением и длительной физической нагрузкой. Мышечная слабость выражена меньше, чем при гиперкалиемическом и гипокалиемическом периодическом параличе.

При врожденной парамиотонии Эйленбурга приступы слабости сочетаются с миотонией и, что характерно, провоцируются действием холода. Спазмы обычно поражают определенные мышечные группы (мышцы лица, шеи, конечностей, глотательную мускулатуру). Особенно сильно и чаще всего страдают *mm. orbicularis oris* и *palpebrarum*. Спазмы могут длиться от 15 минут до нескольких часов, могут вести к полной неподвижности, а при известных условиях угрожать жизни. Спазмы связаны с парезами, которые после прекращения спазмов могут длиться еще несколько дней. Сырой прохладной погоды с температурой воздуха в 10–12 °С достаточно, чтобы вызвать припадок. Под влиянием тепла спазмы обычно исчезают в течение нескольких минут, но могут длиться и несколько часов. Миотония при этом заболевании может быть парадоксальной, то есть усиливаться при физической нагрузке. Уровень калия в сыворотке обычно повышен, как и при гиперкалиемическом периодическом параличе. Вероятно, у каждого пациента есть индивидуальный пороговый уровень калия в крови, при превышении которого возникает мышечная слабость. Введение хлорида калия неизбежно приводит к развитию приступа, если уровень калия в крови достигает 7 ммоль/л или незначительно превышает его (у здоровых людей этот уровень калия в сыворотке не вызывает видимых нарушений мышечного тонуса, зато является опасным из-за высокого риска развития сердечных аритмий). Парамиотония не поддается лечению. При выраженной, болезненной мышечной ригидности применяют хинидин и антиконвульсанты (преимущественно фенитоин). Назначаются диета и тиазидные диуретики, способствующие снижению концентрации калия в плазме крови.

Миотония, усиливающаяся приемом калия, вариabельна. Могут быть продолжительные приступы миотонии, приступы могут длиться до 20 мин при физической нагрузке. Прием пищи, богатой калием, вызывает приступ.

**Синдром Андерсена** — наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующееся тремя группами признаков: 1) калийзависимым периодическим параличом; 2) желудочковыми нарушениями сердечного ритма с различной степенью удлинения интервала QT на ЭКГ и изменениями зубца T; 3) низким ростом и черепно-лицевыми аномалиями — гипертелоризмом (аномалия развития костей черепа, характеризующаяся увеличением расстояния между глазными яблоками и наличием широкой переносицы);

иногда сопровождается другими челюстно-лицевыми деформациями), эпикантусом (вертикальная складка кожи полулунной формы, прикрывающая внутренний угол глазной щели; наблюдается в норме у представителей монголоидной расы, но наличие эпикантуса у представителей других рас является врожденной аномалией), низко посаженными, ротированными назад ушами, дефектами твердого и мягкого неба. Диагноз ставится при наличии двух из трех групп признаков. Угрожающие жизни эпизоды нарушений сердечного ритма у больных встречаются редко, хотя имеются описанные случаи внезапной смерти пациентов.

**Особенности анестезии.** Первой целью специализированного обеспечения у пациентов с каналопатиями является нормализация концентрации ионов калия в плазме крови. Эти мероприятия направлены на профилактику и устранение случаев стремительного нарастания мышечной слабости. Пациентам с гиперкалиемическим периодическим параличом, парамитонией, калиевой миотонией и больным с синдромом Андерсена показано введение 10% глюкозы с инсулином и изотонического раствора хлорида натрия. При синдроме Андерсена с целью снижения количества желудочковых экстрасистол в состав инфузионной терапии включают магния сульфат. При гипокалиемическом периодическом параличе используют введение изотонического раствора хлорида натрия с раствором калия хлорида и ограничение введения глюкозы. При необходимости проведения массивных внутривенных инфузий вводимые растворы должны быть подогреты до 37 °С. Все водно-электролитные расстройства у пациентов с каналопатиями должны быть устранены как можно раньше.

Во всех случаях должен быть исключен сукцинилхолин, способствующий быстрому нарастанию концентрации калия в крови. При использовании сукцинилхолина может быть спровоцировано развитие генерализованной миотонии с появлением трудностей при интубации трахеи. Больные, как правило, имеют повышенную чувствительность к недеполяризующим миорелаксантам. Поэтому предпочитают использовать недеполяризующие миорелаксанты короткого действия. При кратковременных операциях интубацию трахеи проводят без применения миорелаксантов.

Имеется достаточно большое количество сообщений об успешном проведении общего обезболивания у пациентов с каналопатиями с помощью ингаляционных анестетиков, однако гиперкалиемический и гипокалиемический периодические параличи ассоциированы с высоким риском злокачественной гипертермии, поэтому более безопасны внутривенные методы анестезии. С другой стороны, у больных имеется высокая чувствительность дыхательного центра к угнетающему действию внутривенных анестетиков и наркотических анальгетиков. Таким образом, больные будут нуждаться в пролонгированной ИВЛ. В настоящее время наиболее широко используются комбинации пропофола с закисью азота и фентанилом.

При продолжительных операциях обязательно проводят мониторинг концентрации ионов калия в плазме крови и исследование показателей кислотно-основного

состояния организма. Гиперкалиемия устраняется введением глюкозы, гидрокарбоната натрия и салуретиков. Мониторинг концентрации электролитов в крови нужен и после операции. Необходимо избегать возникновения расстройств кислотно-основного обмена и своевременно проводить мероприятия для его коррекции. Опасен как ацидоз, так и алкалоз. Не рекомендуется проведение гипервентиляции. Больные должны находиться в теплом помещении. Актуальной задачей является поддержание комфортной температуры в операционной [3, 9–14].

**Миастения** — это аутоиммунное заболевание, обусловленное выработкой антител к никотиновым холинорецепторам нервно-мышечных синапсов или другим протеинам мембран миоцитов. Аутоантитела повреждают мембраны миоцитов при активации комплемента, что ведет к деградации структур холинорецепторов или их блокаде. Различные патофизиологические механизмы обуславливают множественность проявлений миастении. Ведущую роль в патогенезе заболевания может играть патология вилочковой железы. Около 90 % больных имеют такие морфологические изменения, как тимомы, гиперплазия тимуса или его атрофия.

Основным клиническим признаком миастении является мышечная слабость. Слабость усиливается после каждого повторного мышечного сокращения. Наблюдаются периоды обострения и ремиссии. Поражаться могут любые группы скелетных мышц. Особенно подвержены патологическому процессу мышцы, иннервируемые черепно-мозговыми нервами. Начальными симптомами могут быть диплопия, дизартрия, дисфагия или слабость мышц конечностей. Миастенические кризы наблюдаются у 15–50 % пациентов и часто провоцируются респираторными инфекциями. Результатом поражения дыхательной системы может быть острая необходимость в респираторной поддержке с проведением ИВЛ. Сердечные проявления миастении включают миокардит, фибрилляцию предсердий, замедление атриовентрикулярной проводимости и диастолическую дисфункцию левого желудочка. Инфекции, беременность, перегревание, эмоциональный стресс и хирургическое вмешательство могут обострять симптоматику миастении, однако действие стресса бывает непредсказуемым. У 20–40 % беременных наблюдается ремиссия заболевания, тогда как у других беременных симптоматика усиливается. После родов мышечная слабость развивается у 15–20 % новорожденных, рожденных матерями с миастенией. Мышечная слабость у них обусловлена проникновением в организм материнских антител. Тогда симптомы миастении появляются в период 12–48 часов после родов и могут сохраняться в течение нескольких недель.

Классификацию миастении проводят по группам мышц, поражающихся в начале патологического процесса. Классификация Оссермана базируется на определении тяжести течения заболевания.

Тип I — поражение только глазных мышц.

Тип IIА — генерализованная умеренная мышечная слабость.

Тип IIВ — умеренная общая мышечная слабость и/или присутствие бульбарных расстройств.

Тип III — фульминантное течение и/или наличие дыхательной дисфункции.

Тип IV — тяжелая генерализованная миастения.

Диагноз ставится на основании анамнеза, клинической симптоматики, теста с эдрофониумом (обратимым ингибитором холинэстеразы), данных электромиографии и определения циркулирующих антител к холинорецепторам.

Лечение включает применение ингибиторов холинэстеразы, глюкокортикостероидов, иммунодепрессантов, плазмафереза и внутривенных инфузий иммуноглобулина. При передозировке ингибиторов холинэстеразы развивается холинергический криз, характеризующийся болями в животе, тошнотой, гиперсаливацией, брадикардией и слабостью скелетных мышц.

Роль тимэктомии в лечении миастении четко не установлена. Наличие тимомы является абсолютным показанием к тимомэктомии. Операции у других больных с миастенией обычно не могут обеспечить обязательного развития ремиссии.

**Особенности анестезии.** Больные миастенией чрезвычайно чувствительны к недеполяризующим миорелаксантам. Введение их в малых дозах, предназначенных для устранения фасцикуляций, может вызвать значительную мышечную слабость с последующим развитием нервно-мышечной дыхательной недостаточности и респираторного дистресс-синдрома. Поэтому преимущество всегда отдается схемам анестезиологического обеспечения, предусматривающим полный отказ от применения миорелаксантов. Ингаляций изофлюрана, севофлюрана и десфлюрана, способствующих умеренному угнетению нервно-мышечной передачи и мышечного тонуса, вполне достаточно, чтобы комфортно выполнить интубацию трахеи. Если же мышечная релаксация окажется недостаточной, то предпочтение отдается малым дозам недеполяризующих миорелаксантов с короткой продолжительностью действия. При использовании недеполяризующих миорелаксантов средней продолжительности действия их доза должна быть уменьшена в три раза. Известно также, что больные миастенией имеют относительно высокую резистентность к сукцинилхолину по причине снижения у них количества холинорецепторов. Сукцинилхолин может быть использован в дозе 1,5–2,0 мг/кг для быстрой интубации трахеи. Предоперационное назначение пиридостигмина, однако, пролонгирует действие сукцинилхолина. Все ингибиторы холинэстеразы изменяют ответную реакцию как на деполаризующие, так и на недеполяризующие миорелаксанты. Проведение рекураризации надежно ожидаемого эффекта не обеспечивает, зато повышает риск развития холинергического криза.

К другим лекарственным препаратам, способным усугубить мышечную слабость у пациентов с миастенией, относятся антибиотики, аминогликозиды, полимиксин, бета-адреноблокаторы, новокаиномид, глюкокортикостероиды и фенитоин.

У больных миастенией снижается активность дыхательного центра. Угнетающий дыхание эффект

барбитуратов, бензодиазепинов, опиоидов и пропופола акцентируется. В связи с высоким риском как нервно-мышечной, так и центростенной дыхательной недостаточности пациенты нуждаются в проведении пролонгированной ИВЛ. При наличии бульбарных расстройств повышается риск аспирационных осложнений. Экстубация трахеи должна проводиться только при хорошем восстановлении мышечного тонуса с использованием проб на состоятельность функции дыхательной мускулатуры.

Преимущество имеют ингаляционные анестетики и регионарные методы обезболивания. Использование ингаляционного наркоза позволяет прекратить ИВЛ и выполнить экстубацию в ранние сроки после операции, хотя сообщений о необходимости проведения и в этих случаях продолжительной дыхательной поддержки достаточно много.

Во время родов у пациенток с миастенией может быть использована эпидуральная анестезия. Мышечная слабость, индуцируемая местными анестетиками, несколько усиливает симптоматику миастении. Для обезболивания должны быть использованы местные анестетики амидного, а не эфирного ряда, так как метаболические превращения амидных анестетиков не влияют на активность холинэстеразы.

Следует ожидать обострения симптоматики миастении в период беременности [3–6, 15].

**Миастенический синдром Ламберта — Итона.** Заболевание проявляется расстройствами нервно-мышечной проводимости и мышечной слабостью, обусловленными наличием карциномы (преимущественно мелкоочечной карциномы легких) или лимфопролиферативной патологии. Это приобретенное аутоиммунное заболевание, при котором вырабатываются антитела против потенциалзависимых кальциевых ионных каналов. Другим подтверждением аутоиммунной природы миастенического синдрома явилось выявление аутоантител к протеинам синаптических везикул — синаптотагмину и синтаксину. Результатом является снижение высвобождения ацетилхолина в ответ на нервную стимуляцию. Болезнь обычно поражает мужчин в возрасте старше 40 лет, но также встречается у женщин и детей. Указанный синдром может предшествовать выявлению опухоли на три года и более. В тех случаях, когда миастенический синдром Ламберта — Итона не имеет неопластической природы, он может возникнуть в любом возрасте.

У больных появляются мышечная слабость и быстрая физическая утомляемость проксимальных мышц конечностей и туловища при относительной сохранности глазодвигательной и бульбарной мускулатуры. Нижние конечности поражаются сильнее, чем верхние. Своеобразие миастенического синдрома Ламберта — Итона проявляется в сочетании повышенной мышечной слабости и утомляемости с феноменом «вработывания» — увеличения мышечной силы на фоне мышечной нагрузки. Часто также при максимальном волевом сокращении мышцы мышечная сила слабой мышцы сначала увеличивается в течение нескольких секунд, но затем быстро истощается. В начале заболевания на-

рушается способность длительно стоять и подниматься вверх по лестнице. У 50 % больных наблюдают те или иные нарушения со стороны вегетативной нервной системы — сухость во рту, уменьшение потоотделения, ортостатическую гипотензию, изменение зрачковых рефлексов, запоры, импотенцию, развитие отеков.

Лечение основного заболевания (онкологического процесса) улучшает неврологический статус пациентов. Эффективным препаратом для устранения миастенического синдрома является 3,4-диаминопиридин, который способствует увеличению высвобождения ацетилхолина при нервно-мышечной стимуляции. Уменьшению мышечной слабости также способствует иммуносупрессивный эффект глюкокортикостероидов, азатиоприна и циклофосфамида. Кратковременное улучшение наступает после проведения плазмафереза и внутривенных инфузий иммуноглобулина.

**Особенности анестезии.** Необходимо руководствоваться рекомендациями, разработанными для пациентов с миастенией. Исключение состоит в том, что больные с миастеническим синдромом Ламберта — Итона одинаково сильно чувствительны к действию как недеполяризующих, так и деполяризующих миорелаксантов. В периоперационном периоде показано назначение 3,4-диаминопиридина [3, 6, 16].

**Синдром Гийена — Барре** (синдром Ландри, синдром Гийена — Барре — Штроля, острый полирадикулоневрит, острая постинфекционная полинейропатия, острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия) — одно из наиболее тяжелых заболеваний периферической нервной системы и самая частая причина острых периферических параличей. Синдром Гийена — Барре в трети случаев требует проведения всего комплекса мероприятий интенсивной терапии, включая ИВЛ. Это заболевание — одно из немногочисленных среди тяжелых поражений нервной системы, при правильном лечении которого можно добиться полного восстановления у подавляющего большинства больных, многие из которых в течение недель и месяцев находились на ИВЛ и/или были прикованы к постели вследствие тотальных параличей мышц тела.

Синдром Гийена — Барре относят к группе острых расстройств нервной системы, классифицируемых как воспалительные нейропатии. К ним же относят острую воспалительную полинейропатию, острую моторную аксональную нейропатию, острую моторно-сенсорную аксональную нейропатию, синдром Миллера Фишера и хроническую воспалительную демиелинизирующую нейропатию. Заболевание является аутоиммунным и провоцируется бактериальной или вирусной инфекцией. Большинство пациентов за 4 недели до появления неврологической симптоматики переносят острую респираторную или гастроинтестинальную инфекцию. Болезнь характеризуется острым или подострым началом и проявляется слабостью скелетной мускулатуры. Наиболее часто возникают параличи нижних конечностей. Параличам могут предшествовать упорные парестезии.

Параличи прогрессируют краниально, захватывая мышцы туловища и верхних конечностей. Прогрес-

сирование происходит обычно в течение 10–12 суток. Наиболее серьезным осложнением, требующим немедленного применения средств интенсивной терапии, является вентиляционная нервно-мышечная дыхательная недостаточность. Жизненная емкость легких снижается до 15–20 мл/кг. Показана ИВЛ. Более быстрое начало характеризуется возникновением квадриплегии.

Со стороны сердечно-сосудистой системы наблюдаются нарушения, связанные с вегетативными расстройствами, — артериальная гипертензия, тахикардия, аритмии сердца.

Применение современных методов респираторной поддержки позволило уменьшить смертность до уровня менее 5 %. Плазмаферез и внутривенные инфузии иммуноглобулина обеспечивают быстрое устранение аутоиммунных повреждающих механизмов. У 85 % пациентов достигается выздоровление без заметного неврологического дефицита. Хроническая нейропатия развивается у 3–5 % больных.

**Особенности анестезии.** Противопоказан сукцинилхолин, вслед за введением которого имеют место быстрое высвобождение из клеток калия, гиперкалиемия и угроза остановки кровообращения. Этот риск исчезает после клинического выздоровления. Должны применяться недеполяризующие миорелаксанты со средней продолжительностью действия, вызывающие минимальные гемодинамические изменения, — цисатракуриум, рокурониум. Чувствительность к недеполяризующим миорелаксантам меняется от чрезвычайно высокой до резистентности и зависит от фазы заболевания. После операции потребуются пролонгированная ИВЛ. Пациентам, имеющим расстройства чувствительности, регионарная анестезия выполняться не должна. Для обезболивания показано введение опиоидов [3, 16, 17].

**Рассеянный склероз** — заболевание, проявляющееся демиелинизацией проводящих систем с последующим склерозированием очагов распада деструкции миелина и образованием склеротических бляшек, характеризующееся хроническим прогрессирующим течением с ремиссиями. Очаги демиелинизации образуются в головном и спинном мозге. Вирусная инфекция либо другой триггерный агент вызывают воспалительную реакцию, заключающуюся в формировании аутоиммунного ответа на миелин, который реализуется через Т-лимфоциты. Демиелинизация аксонов нейронов является вредным фактором, нарушающим нервную трансмиссию. Лимфоциты, мигрируя в ЦНС, инициируют большинство воспалительных реакций. Способность нервной ткани к репарации сохранена в ранней фазе болезни, чем объясняется рецидивирующий характер процесса.

Клиническая симптоматика рассеянного склероза отличается чрезвычайной полиморфностью и изменчивостью патологических симптомов. Симптоматика зависит от локализации очагов поражения. Наиболее ранними признаками являются симптомы поражения пирамидных путей. Развиваются грубые двигательные расстройства в виде спастических парезов или параличей конечностей. Демиелинизация оптического тракта обуславливает зрительные расстройства, демиелини-

зация волокон глазодвигательного нерва — нистагм. Поражение спинного мозга приводит к слабости конечностей, парестезиям. Нижние конечности страдают сильнее, чем верхние. Частыми жалобами являются задержка или недержание мочи. Вовлечение в процесс ствола мозга может иметь следствием диплопию, невралгию тройничного нерва, вегетативную дисфункцию с сердечной аритмией. Поражение структур, объединенных понятием «дыхательного центра», приводит к гиповентиляции, гипоксемии, периодам апноэ.

Течение рассеянного склероза характеризуется чередованием обострения симптомов с непредсказуемыми интервалами ремиссии. Обострения и ремиссии могут наблюдаться несколько раз в год. При прогрессирующем течении наблюдаются стадия нарастания патологических симптомов и стадия стационарного состояния. При ремиттирующем течении выделяют стадию эксацербации — появления новых или возобновления уже бывших патологических симптомов; стадию ремиссии и стадию стационарного состояния. Беременность ассоциируется с улучшением состояния, однако через 3 месяца после родов проявляется быстрое ухудшение.

Клинические критерии диагностики рассеянного склероза включают начало заболевания в возрасте от 10 до 50 лет, очаговые знаки, симптоматику поражения белого вещества головного мозга, наличие двух или более атак, разделенных одним месяцем, и вовлечение в процесс двух или более анатомических областей. У больных с рассеянным склерозом имеет место повышенное содержание иммуноглобулина G и альбумина в спинномозговой жидкости. Магниторезонансная томография является чувствительным диагностическим исследованием, позволяющим выявить локализацию очагов демиелинизации в ЦНС.

Лечение рассеянного склероза направлено на коррекцию иммунного статуса и купирование воспалительной реакции. Глюкокортикостероиды — первые средства для лечения обострений болезни, способствующие устранению воспалительного отека нервной ткани. Интерферон также изменяет воспалительный ответ, обеспечивая уменьшение частоты обострений. Глатирамер — смесь полипептидов, входящих в состав структуры миелина, которые являются «ловушкой» для аутоантител. Ответ на иммунодепрессанты бывает различным. Очень часто иммунодепрессанты проявляют кардиотоксический эффект. Для лечения агрессивного прогрессирующего рассеянного склероза используется митоксантрон, однако он также обладает кардиотоксическим действием. Симптоматическая терапия включает назначение диазепамы, дантролена и баклофена для лечения спастичности. Болезненная гиперчувствительность, тонические судороги, дизартрия и атаксия требуют назначения карбамазепина. Неспецифические мероприятия предусматривают избегать переутомления, эмоциональных стрессов и лихорадки. Демиелинизированные нервные волокна чрезвычайно чувствительны к повышению температуры. Повышение температуры тела на 0,5 °C может блокировать проведение импульсов по демиелинизированным нервным волокнам.

**Особенности анестезии.** Изменения воспалительной реакции в ответ на хирургическое вмешательство и анестезию у больных с рассеянным склерозом бывают различными и часто противоположными. Имеется множество сообщений о том, что регионарная и общая анестезия обостряют симптоматику рассеянного склероза, тогда как другие данные свидетельствуют об отсутствии связи между проведением анестезии и течением болезни. Такие факторы, связанные с хирургическим лечением, как инфекционные осложнения, эмоциональный стресс и лихорадка, могут увеличить риск периоперационной эксацербации. Пациент должен быть информирован, что хирургическое лечение и анестезия могут привести к обострению симптомов рассеянного склероза, несмотря на самое удачное течение операции и обезболивания.

Проведение спинномозговой анестезии однозначно способствует обострению симптоматики рассеянного склероза. Предполагают, что участки демиелинизации в ЦНС чрезвычайно чувствительны к эффекту местных анестетиков и их нейротоксичности. Очевидность этого утверждения доказывает тот факт, что обеспечение обезболивания в родах с помощью эпидуральной анестезии бупивакаином приводит к тем большему обострению заболевания, чем более высокая концентрация бупивакаина была использована. Соблюдая предосторожности, все же можно удачно использовать эпидуральную анестезию в родах.

Пациентам, регулярно получающим глюкокортикостероиды, необходимо обеспечить продолжение их введения после операции.

Баклофен повышает чувствительность к недеполяризующим миорелаксантам, тогда как антиконвульсанты могут вызвать к ним резистентность. Теоретически сукцинилхолин при рассеянном склерозе должен вызвать активное высвобождение калия из клеток, однако данных о развитии гиперкалиемии в ответ на введение сукцинилхолина у больных рассеянным склерозом не имеется.

Использование ингаляционных анестетиков часто вызывает вегетативную дисфункцию и артериальную гипотензию.

Слабость дыхательной мускулатуры у пациентов с рассеянным склерозом предопределяет необходимость в проведении пролонгированной ИВЛ после операции. Больным, имеющим бульбарные расстройства, показана тщательная профилактика развития аспирационного синдрома [3, 18].

**Боковой амиотрофический склероз** — хроническое заболевание с неустановленной этиологией, поражающее в основном двигательные проводящие нервные пути. Изменения локализируются в системе пирамидных путей. Поражаются мотонейроны продолговатого мозга, передние рога спинного мозга, нейроны двигательной зоны коры. Волокна пирамидных путей подвергаются демиелинизации. На месте распавшихся волокон формируются очаги склероза.

Прогрессирование заболевания непрерывное, смерть обычно наступает между 3-м и 5-м годами с момента установки диагноза. Однако 10 % больных боко-



вым амиотрофическим склерозом живут с болезнью до 10 лет. Причина бокового амиотрофического склероза неизвестна. Современные исследования указывают на присутствие механизмов глутаматной эксайтотоксичности и окислительного стресса. У 5–10 % больных обнаруживают наследственную патологию супероксиддисмутазы.

Первые признаки болезни связаны с поражением мышц верхних и нижних конечностей, а также мышц, иннервируемых бульбарными черепными нервами. Процесс может начаться с поясничного или шейного утолщения спинного мозга или с продолговатого мозга. Последняя форма бокового амиотрофического склероза является наиболее тяжелой. Если процесс начинается с поясничного утолщения спинного мозга, то скоро он принимает восходящий характер. Если он начинается с шейного утолщения спинного мозга, то приобретает восходящий и нисходящий характер. С увеличением продолжительности болезни в процесс вовлекаются все более обширные зоны двигательной мускулатуры. У пациентов наблюдаются мышечная слабость, мышечные атрофии и фасцикуляции. Со временем поражается дыхательная мускулатура. Поражение черепных нервов обуславливает появление слабости языка, мышц глотки и гортани.

Спирография выявляет снижение жизненной емкости легких, максимальных возможностей вентиляции и экспираторного дыхательного резерва. У больных развивается дыхательная недостаточность, требующая проведения ИВЛ. Имеется вегетативная дисфункция, проявляющаяся упорной тахикардией, склонностью к ортостатической гипотензии. В крови повышена концентрация адреналина и норадреналина. Смерть наступает в результате дыхательной недостаточности и инфекционных осложнений, возникающих в процессе проведения ИВЛ. У респираторзависимых пациентов смерть наступает также от острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Рилузол — ингибитор высвобождения в ЦНС глутамата, является единственным лекарственным средством, показанным для лечения бокового амиотрофического склероза. Терапия рилузолом увеличивает продолжительность жизни на срок от 4 до 18 месяцев и отодвигает потребность в проведении ИВЛ и трахеостомии.

**Особенности анестезии.** Нервно-мышечная трансмиссия у больных боковым амиотрофическим склерозом сильно отличается от нормальной, и пациенты очень чувствительны к действию недеполяризующих миорелаксантов. С другой стороны, выражена гиперкалиемическая реакция в ответ на сукцинилхолин. Следовательно, больные будут нуждаться во введении низких доз миорелаксантов короткой или средней продолжительности действия. Одновременно, несмотря на частую тахикардию, снижен ответ частоты сокращений сердца на введение атропина.

Нет очевидных данных, чтобы конкретный общий анестетик или комбинация общих анестетиков имели бы преимущество у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом.

Дисфункция глоточной мускулатуры и мышц гортани предрасполагает больных к аспирационному синдрому. Декомпрессия желудка и пролонгированная ИВЛ должны проводиться после операции всем больным.

Вегетативная дисфункция обуславливает высокий риск развития острой сердечно-сосудистой недостаточности. Необходимо адекватное восполнение объема сосудистого русла плазмозаменителями и мониторинг гемодинамики [3, 19].

**Болезнь Крейтцфельда — Якоба** (псевдосклероз спастический, синдром кортикоstriоспинальной дегенерации, трансмиссивная спонгиозформная энцефалопатия) — болезнь, характеризующаяся вакуолизацией ткани головного мозга и гибелью нейронов. Болезнь Крейтцфельда — Якоба рассматривается как патология, вызванная прионами — малыми белковоподобными субстанциями, лишенными нуклеиновых кислот. Прионы попадают в мозг, распространяясь в краниальном направлении, проникнув в периферические нервные волокна. Не исключены гематогенный и лимфогенный пути распространения. В настоящее время выделяют 4 типа болезни: семейный, спорадический, ятрогенный и вариантный. Последний тип известен как бычья спонгиозная энцефалопатия, или коровье бешенство. Открыта передача болезни от коров к людям. Патогенез болезни представляется следующим. Попадая в организм, прион оседает на поверхности клетки, взаимодействуя с нормальными белками и изменяя их структуру на патологическую. Накапливающиеся на поверхности клетки патологические белки блокируют процессы, происходящие на мембране, что приводит к гибели клетки. Накапливающиеся на поверхности клетки белки запускают апоптоз. Клетка, стараясь избавиться от белков на поверхности, начинает производить активные кислородные соединения, однако белок на поверхности не дает им выйти за пределы клетки. Активные вещества разрушают саму клетку. Вокруг пораженных клеток начинаются воспалительные процессы с участием высокоактивных ферментов, поражающих соседние здоровые клетки.

В начале болезни возникают психические расстройства, с которыми пациенты часто обращаются за помощью к психиатрам или психологам. Больных беспокоят дисфория, аутизм, тревога, упорная бессонница. Неврологические нарушения проявляются 1–2 месяца спустя. Для болезни характерны: быстро прогрессирующая «опустошающая» деменция с дезинтеграцией всех высших корковых функций, акинетический мутизм, пирамидные нарушения (спастические парезы), экстрапирамидные нарушения (хореоатетоз), миоклонус, атаксия, дизартрия, эпилептические припадки, зрительные нарушения (диплопия).

Этиотропной терапии нет. Проводится симптоматическое лечение. При выявлении болезни Крейтцфельда — Якоба необходимо отменить все лекарственные препараты, которые могут негативно влиять на мнестические функции и поведение пациента. Множество потенциальных терапевтических вмешательств при болез-

ни Крейтцфельда — Якоба остаются в настоящее время на уровне дискуссии. Традиционные противовирусные средства, такие как амантадин, интерфероны, пассивная иммунизация и вакцинация человека и животных, оказались неэффективными. Среди лекарств, положительно влияющих на процесс, известны брэфелдин А, который, разрушая аппарат Гольджи, препятствует синтезу прионов в инфицированной культуре клеток, и блокаторы кальциевых каналов, в частности глутаматных рецепторов, способствующие более длительному выживанию инфицированных нейрональных культур.

**Особенности анестезии.** Болезнь Крейтцфельда — Якоба — это трансмиссивное заболевание с непредсказуемым, скорее высоким риском контаминации, поэтому в процессе хирургического лечения и анестезии должны быть соблюдены соответствующие предосторожности. Высокий риск представляют такие ткани пациента, как ткань головного и спинного мозга, спинномозговая жидкость, лимфоидная ткань и кровь. Обязательно должно быть использовано одноразовое оснащение для проведения анестезии, включая дыхательную маску, дыхательные шланги, трахеальные трубки и ларингоскоп.

Из-за измененной, сниженной функции мотонейронов применение сукцинилхолина должно быть исключено.

Из-за слабости гортанных рефлексов пациенты склонны к аспирации содержимого желудка, поэтому должны применяться интубация трахеи и зондовая декомпрессия желудка с введением в него антацидов.

Функции вегетативной и периферической нервной системы нарушены. Возможен атипичный ответ сердечно-сосудистой системы на введение общих и местных анестетиков, вазоактивных препаратов [3, 20].

## Список литературы

1. *Congenital myotonia* [электронный ресурс]: The Swedish Information Centre for Rare Diseases, The Sahlgrenska Academy at the University of Gothenburg // <http://www.socialstyrelsen.se/rarediseases/myotoniacongenita>.
2. Parness J., Bandschapp O., Girard T. *The Myotonias and Susceptibility to Malignant Hyperthermia* // *Anesthesia & Analgesia*. — 2009. — Vol. 109. — P. 1001-1003.

Курсов С.В., Никонов В.В., Скороплит С.М., Науменко В.О., Лизогуб М.В.

Харківський національний медичний університет  
Харківська медична академія післядипломної освіти

### ОСОБЛИВОСТІ АНЕСТЕЗІЇ ПРИ СУПУТНІЙ НЕРВОВО-М'ЯЗОВІЙ ПАТОЛОГІЇ ТА ДЕЯКИХ ЗАХВОРЮВАННЯХ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ (Літературний огляд)

**Резюме.** У літературному огляді указано особливості дії загальних та місцевих анестетиків, міорелаксантів, наркотичних анальгетиків, нейролептиків на організм пацієнтів із рідкими захворюваннями, що супроводжуються слабкістю м'язів. Наведено найбільш імовірні ускладнення періопераційного періоду, методи їх профілактики.

**Ключові слова:** міотонія, м'язова дистрофія, каналопатія, міастенія, полірадікулоноєврит, розсіяний склероз, боковий аміотрофічний склероз, трансмісивна енцефалопатія, анестезія, міорелаксанти.

3. Barash P.G., Cullen B.F., Stoelting R.K. et al. *Clinical Anesthesia*. — 6<sup>th</sup> ed. — Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. — 2009. — P. 598-643.

4. Stoelting R.K. *Anesthesia and Co-Existing Disease* / Ed. R.L. Hines, K.E. Marschall. — Philadelphia: Churchill Livingstone, 2008. — P. 199-248.

5. Stoelting R.K. *Basics of Anesthesia*. — Philadelphia: Churchill Livingstone. — 2007. — P. 453-462.

6. *Anesthesia and Uncommon Diseases* / Baranov D., Kelton T., Urban M.K. et al. / Ed. L.A. Fleisher. — 5<sup>th</sup> ed. — Philadelphia: Saunders, 2006. — P. 261-326.

7. Дистрофія м'язечна Дюшенна [електронний ресурс]: Перший Московський державний медичний університет ім. І.М. Сеченова // <http://www.mma.ru/article/id35167>.

8. Hayes J., Veyckemann F., Bissonnette B. *Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited* // *Paediatric Anaesthesia*. — 2008. — Vol. 18(2). — P. 100-106.

9. Jurkar-Rott K., Lerche H., Lehmann-Horn F. *Skeletal muscle channelopathies* // *Journal of Neurology*. — 2006. — Vol. 253. — P. 1391.

10. Семейный гиперкалиемический периодический паралич [электронный ресурс]: База знаний по биологии человека // [http://humbio.ru/humbio/har\\_nevr/0019be29.htm](http://humbio.ru/humbio/har_nevr/0019be29.htm).

11. Семейный гипокалиемический периодический паралич [электронный ресурс]: База знаний по биологии человека // [http://humbio.ru/HUMBIO/har\\_nevr/0019c414.htm](http://humbio.ru/HUMBIO/har_nevr/0019c414.htm).

12. Жалко-Титаренко В.Ф. *Водно-электролитный обмен и кислотно-основное состояние в норме и при патологии*. — Киев: Здоров'я, 1989. — С. 54-61.

13. Muralidhar V., Anand S. *Anaesthetic management of paramyotonia congenita with myoadenylate deaminase deficiency* // *Indian Journal of Anaesthesiology*. — 2005. — Vol. 49(3). — P. 217-219.

14. Perea Y., Lande G., Demolombe S. et al. *Paramyotonia congenita with an SCN4A mutation affecting cardiac repolarization* // *Neurology*. — 2003. — Vol. 60(2). — P. 340-342.

15. Сени Е.К., Ланцова В.Б. *Миастения*. — Москва: Изд-во М.П. Давыденков, центр «Невромед-Клиника», 2008. — 112 с.

16. *Болезни нервов и мышц. Миастенический синдром Ламберта-Итона* [электронный ресурс]: [rusmedserver.ru // http://www.rusmedserver.ru/razdel28/27.html](http://www.rusmedserver.ru/razdel28/27.html).

17. Синдром Гийена — Барре [электронный ресурс]: Русский медицинский сервер. Медицинская газета. — 2001 // [http://medgazeta.rusmedserv.com/2001/6/article\\_450.html](http://medgazeta.rusmedserv.com/2001/6/article_450.html).

18. Рассеянный склероз [электронный ресурс]: [Миелин.ru // http://www.mielin.ru](http://www.mielin.ru)

19. Боковой амиотрофический склероз (болезнь Шарко): общие сведения [электронный ресурс]: Биология и медицина // <http://medbiol.ru/medbiol/feb2000/cod/000011de.htm>.

20. *Болезнь Крейтцфельда — Якоба* [электронный ресурс]: Материал из Википедии — свободной энциклопедии // [http://ru.wikipedia.org/wiki/Болезнь\\_Крейтцфельда\\_-\\_Якоба](http://ru.wikipedia.org/wiki/Болезнь_Крейтцфельда_-_Якоба).

Получено 16.05.11 □

Kursov S.V., Nikonov V.V., Skoroplyot S.N., Naumenko V.A., Lyzogub N.V.

Kharkiv National Medical University  
Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Ukraine

### PECULIARITIES OF ANESTHESIA IN CONCOMITANT NEUROMUSCULAR PATHOLOGY AND SOME DISEASES OF CENTRAL NERVOUS SYSTEM (Literature Review)

**Summary.** The literature review reveals the peculiarities of the effect of general and regional anesthetics, muscle relaxants, opioid analgesics, neuroleptics on the patients with rare diseases which are accompanied by muscular weakness. There are considered the most probable perioperative complications and preventive methods.

**Key words:** myotonia, muscular dystrophy, channelopathy, myasthenia, polyradiculoneuritis, multiple sclerosis, amyotrophic lateral sclerosis, transmissible encephalopathy, anesthesia, muscle relaxants.