

УДК 616.711-007.55-02:616.831-056.7]-089.5

<https://doi.org/10.23888/HMJ2024124601-616>

Клинический случай успешной анестезии при хирургической коррекции сколиотической деформации позвоночника сверхтяжелой степени у пациента с болезнью Пелицеуса–Мерцбахера

Г. Е. Ройтберг^{1, 2}, И. В. Смирнов¹✉, Н. В. Кондратова^{1, 2}, А. Н. Бакланов¹, О. В. Струнин^{3, 4}, А. А. Катаев¹, Е. В. Гулаев⁵

¹ Акционерное общество «Медицина», Москва, Российская Федерация

² Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

³ Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А. В. Вишневского, Москва, Российская Федерация

⁴ Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы, Москва, Российская Федерация

⁵ Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова, Москва, Российская Федерация

Автор, ответственный за переписку: Смирнов Игорь Валерьевич, smirnov@medicina.ru

АННОТАЦИЯ

Введение. Болезнь Пелицеуса–Мерцбахера (БПМ) — это орфанное заболевание, которое обусловлено мутацией в гене *PLP1*, сцепленным с X хромосомой. Его распространённость составляет 1,45–1,9 на 100 тыс. человек в общей популяции. Заболевание является наследственной лейкодистрофией, которая поражает преимущественно центральную нервную систему (ЦНС) и проявляется резким уменьшением или отсутствием миелиновых оболочек в областях белого вещества ЦНС. Нарушение нейромышечного проведения, снижение мышечного тонуса могут приводить к формированию сколиотической деформации позвоночника, в том числе тяжелой степени.

В статье описаны методические подходы к обеспечению хирургической коррекции, анестезиологическому сопровождению и ведению в послеоперационном периоде пациента с БПМ с учетом патогенетических особенностей редкой нозологической формы.

Заключение. Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует возможность успешного проведения анестезиологического обеспечения и ведения раннего послеоперационного периода у пациента с БПМ. Тщательное предоперационное обследование, включавшее спирометрию и эхокардиографию, позволило выявить потенциальные проблемы послеоперационного периода и профилактировать их. Применение современных методов кровосбережения и онлайн мониторинга уровня гемоглобина обеспечило стабильный уровень гемодинамики и тканевой оксигенации на протяжении всего вмешательства.

Ключевые слова: Болезнь Пелицеуса–Мерцбахера; общая анестезия; сколиотическая деформация позвоночника

Для цитирования:

Ройтберг Г. Е., Смирнов И. В., Кондратова Н. В., Бакланов А. Н., Струнин О. В., Катаев А. А., Гулаев Е. В. Клинический случай успешной анестезии при хирургической коррекции сколиотической деформации позвоночника сверхтяжелой степени у пациента с болезнью Пелицеуса–Мерцбахера // Наука молодых (Eruditio Juvenium). 2024. Т. 12, № 4. С. 601–616. <https://doi.org/10.23888/HMJ2024124601-616>.

<https://doi.org/10.23888/HMJ2024124601-616>

A Clinical Case of Successful Anesthesia in Surgical Correction of Severe Scoliotic Deformity of Spine of a Very Severe Degree in a Patient with Pelizeaus–Merzbacher Disease

Grigoriy E. Roytberg^{1, 2}, Igor' V. Smirnov¹ ✉, Natal'ya V. Kondratova^{1, 2}, Andrey N. Baklanov¹, Oleg V. Strunin^{3, 4}, Andrey A. Katayev¹, Evgeniy V. Gulayev⁵

¹ Joint-Stock Company “Medicine”, Moscow, Russian Federation

² N. I. Pirogov Russian National Research Medical University (Pirogov University), Moscow, Russian Federation

³ National Medical Research Center of Surgery named after A. Vishnevsky, Moscow, Russian Federation

⁴ Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba, Moscow, Russian Federation

⁵ National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics named after N. N. Priorov, Moscow, Russian Federation

Corresponding author: Igor' V. Smirnov, smirnov@medicina.ru

ABSTRACT

INTRODUCTION: Pelizeaus–Merzbacher disease is an orphan disorder caused by a mutation in the *PLP1* gene, linked with X chromosome. Its incidence is 1.4–1.9 per 100 thousand people in the general population. The disease is a hereditary leukodystrophy which predominantly affects the central nervous system (CNS) and is characterized by a sharp decrease or absence of myelin sheaths in the white matter areas of the CNS. Impaired neuromuscular conduction, reduced muscle tone may lead to scoliotic spinal deformation including that of a very severe degree.

The article describes methodical approaches to surgical correction, anesthetic support and postoperative management of a patient with Pelizeaus–Merzbacher disease taking into account the pathogenetic features of a rare nosological form.

CONCLUSION. The presented clinical case demonstrates the possibility of successful provision of anesthetic support and early postoperative management of a patient with a rare severe pathology. A thorough preoperative examination including spirometry and echocardiography, permitted to identify potential problems in the postoperative period and prevent them. The use of modern blood conservation methods and online monitoring of hemoglobin level provided stable hemodynamics and tissue oxygenation throughout the entire intervention.

Keywords: *Pelizeaus–Merzbacher disease; general anesthesia; scoliotic deformity of spine*

For citation:

Roytberg G. E., Smirnov I. V., Kondratova N. V., Baklanov A. N., Strunin O. V., Katayev A. A., Gulayev E. V. A Clinical Case of Successful Anesthesia in Surgical Correction of Severe Scoliotic Deformity of Spine of a Very Severe Degree in a Patient with Pelizeaus–Merzbacher Disease. *Science of the young (Eruditio Juvenium)*. 2024;12(4):601–616. <https://doi.org/10.23888/HMJ2024124601-616>.

Введение

Болезнь Пелицеуса–Мерцбахера (БПМ) относится к группе дегенеративных заболеваний белого вещества головного мозга, характеризующихся прогрессирующей демиелинизацией. В центральной нервной системе (ЦНС) миелин вырабатывается клетками олигодендроцитами. Основными их функциями являются защита аксонов и образование миелина. Олигодендроциты оборачивают свои клеточные мембраны вокруг аксонов, образуя плотный миелин в белом веществе ЦНС [1]. Несмотря на свои основные структурные и физические функции, миелин не является статичным образованием. Сохраняется перекрестная связь между телом клетки олигодендроцита и миелином [2], а также между аксоном и миелином [3]. Таким образом, любое нарушение или дисрегуляция олигодендроцитов будет иметь последствия для миелина, а затем для аксонов и всего белого вещества [4].

Типичные клинические проявления БПМ включают в себя психомоторную задержанность, нистагм, нарушение мышечного тонуса, судороги и когнитивные нарушения [5]. В некоторых случаях также могут наблюдаться дистоническая поза, атетотические движения и стридор [6, 7]. Именно эти особенности заболевания обуславливают трудности при проведении общей анестезии, связанные с возможностью судорожного синдрома, наличием спастичности и ожидаемой трудной интубации в связи с плохим контролем мышц глотки. У пациентов с БПМ также как правило развивается сколиотическая деформация тяжелой степени, которая приводит к нарушению нормального расположения органов грудной клетки и снижению функционального резерва кардио-респираторной системы. Также, сколиотическая деформация, сопровождающая данное заболевание [8], может вызывать деформацию грудной клетки с потенциальными изменениями внутренних органов и снижением функционального резерва кардио-респираторной системы. Изменение привычной анатомии органов грудной клетки

следует учитывать при проведении катетеризации центральной вены [9].

БПМ — редкое заболевание. Так, в США распространенность БПМ среди населения оценивается от 1:200 000 до 1:500 000 [10]. В Японии сообщалось, что заболеваемость составила 1,45:100 000 живорождений мужского пола [8]. Из-за низкой заболеваемости имеется мало сообщений и отсутствуют рандомизированные исследования о проведении анестезии у пациентов с БПМ [10]. Более новые методы, использующие мультимодальную анальгезию, для этих пациентов также описаны не были [11]. Нам не удалось найти статей в русскоязычном сегменте, посвященных общей анестезии у пациентов с данной патологией. В иностранной литературе имеется ряд описаний клинических случаев общей анестезии [11, 12]. В данной статье мы представляем клинический случай пациента в возрасте 15 лет, которому была успешно проведена мультимодальная анестезия с искусственной вентилиацией легких (ИВЛ) в связи с выполнением хирургической коррекции сколиотической деформации позвоночника.

Клиническое наблюдение

Пациент С. 15 лет обратился в Клинику АО «Медицина» для коррекции сколиотической деформации позвоночника (рис. 1). В анамнезе: детский церебральный паралич атонико-атаксическая форма тяжелой степени выраженности. GMFCS IV. БПМ генетически подтверждена. Самостоятельно передвигался с поддержкой до четырехлетнего возраста. Далее по мере прогрессирования основного заболевания утратил навык ходить с опорой, передвигается на инвалидном кресле. В четырехлетнем возрасте родители начали замечать деформацию позвоночника. Консервативные методы лечения — ЛФК, массаж, корсетирование не эффективны. Деформация позвоночника постепенно увеличивалась, появились боли в спине. В пятилетнем возрасте выполнено оперативное лечение — подтаранный артродез по Evans с двух сторон. Течение анестезии и опера-

тивного лечения без особенностей. На момент обращения за первичной консультацией деформация позвоночника достигла

более 150°. Ввиду неэффективности консервативных мероприятий рекомендовано оперативное лечение.



Рис. 1. Пациент до оперативного лечения.

Передвигается на инвалидном кресле без электропривода. Самостоятельно не ходит и не встает. При осмотре: самостоятельное удержание баланса тела в положении сидя затруднительно, отмечается выраженный фронтальный дисбаланс с латеропульсией вправо. При удержании позы сидя с посторонней помощью имеется выраженная правосторонняя С-образная деформация позвоночника с ротацией позвонков и формированием реберного горба справа высотой до 7 см. Голову держит удовлетворительно. Таз расположен косопоперечно горизонтально. Линия остистых отростков С-образной формы с правосторонней ориентацией дуги искривления, вышестояние правого надплечья и лопатки, треугольники талии не определяются, кожные складки расположены асимметрично. В положении лежа и при тракционной пробе наблюдается умеренная редук-

ция сколиотической дуги. Деформация грудного и поясничного отделов позвоночника относительно ригидная.

Пациент в ясном сознании, выполняет элементарные команды. Вступает в продуктивный контакт. Речь не связана, односложные ответы на вопросы. Может рисовать. Читать и писать не умеет.

Кожные покровы обычной окраски и влажности. Отеков, пастозности, нарушения целостности кожных покровов нет. Рост 146 см. Вес 35 кг. Индекс массы тела 16,4 кг/м². Площадь поверхности тела 1,2 м².

Дыхание в легких проводится во все отделы, хрипов нет. Частота дыхательных движений в покое 20–22 в минуту.

Сердечные тоны приглушены, ритмичны, частота сердечных сокращений (ЧСС) 90 уд./мин. При перкуссии смещение границ сердца влево. Артериальное давление 120/70 мм рт. ст.

Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Тазовые функции сохранены, контролирует. Глотание не затруднено.

Оценка открывания рта по Маллампа-ти 1 класс. Произведена оценка риска трудной интубации по шкале LEMON — 0 баллов (трудной интубации не предвидится).

Инструментальное предоперационное обследование:

1. ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 86 уд./мин. Нормальное положение электрической оси сердца. Признаки ранней реполяризации желудочков в области боковой стенки.

2. Рентгенография органов грудной полости: В легких без инфильтративных и очаговых изменений.

3. Функция внешнего дыхания: жизненная емкость легких (ЖЕЛ) 0,58 л (21% от должного). Крайне резкое снижение. Форсированная ЖЕЛ 1,26 л (47% от должного). Резкое снижение. Пиковая объемная скорость выдоха 1,68 л/с (32%) весьма значительное снижение. Объем

форсированного выдоха за 1 секунду 1,16 л (48%). Резкое снижение. Заключение: значительные нарушения вентилиционной функции легких из-за неправильного выполнения маневров дыхания по состоянию пациента.

4. ЭХО-КГ: фракция выброса 75%, кольцо клапана аорты 19,87 мм, конечный диастолический размер левого желудочка 34,92 мм, межжелудочковая перегородка 8,1 мм, толщина задней стенки левого желудочка 5,8 мм. Заключение: Ложная хорда левого желудочка, снижение скорости кровотока на пульмональном клапане (0,52 м/с). Сократительная и диастолическая функции в норме.

5. Фиброгастроудоденоскопия: поверхностный фундальный гастрит, нодулярный антральный гастрит, нодулярный дуоденит.

На рентгенограмме позвоночника (рис. 2): С-образный правосторонний грудопоясничный сколиоз Th7-L1 152° по Коббу.



Рис. 2. Рентгенография позвоночника Пациент С. до операции.

Лабораторное предоперационное обследование:

1. Клинический анализ крови: эритроциты $4,75 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 136 г/л, лейкоциты $6,9 \times 10^9/л$, тромбоциты $231 \times 10^9/л$.

2. Биохимический анализ крови: общий белок 75 г/л, мочевины 5,6 ммоль/л,

креатинин 71 мкмоль/л, билирубин 7,3 мкмоль/л, калий 4,78 ммоль/л, натрий 141 ммоль/л, глюкоза 4,4 ммоль/л, аланинаминотрансфераза 15 Ед/л, аспартатаминотрансфераза 25 Ед/л.

3. Коагулограмма: активированное частичное тромбопластиновое время 25 с,

тромбиновое время 16 с, международное нормализованное отношение 1,06.

4. Инфекционно-иммунологический статус: без патологических изменений.

5. Общий анализ мочи: без патологических изменений.

На основании предоперационного обследования можно ожидать сложности с катетеризацией центральной вены, связанные с выраженной деформацией грудной клетки и дыхательных нарушений в послеоперационном периоде вследствие рестриктивного снижения вентиляционной функции легких.

Выполнена операция: Задний корригирующий транспедикулокорпоральный винтовой спондилодез Th1-L5 системой «Expedium» (Jonson & Jonson; США) из минидоступа с костной пластикой. Продолжительность операции 4 ч. 20 мин.

В положении пациента на животе с валиками под грудную клетку, таз, ноги, выполнены 2 кожных разреза над остистыми отростками Th1-5, L2-5. Послойно тупо и остро обнажены остистые отростки, фасеточные суставы, полудуги позвонков. В ране определяется протяженная С-образная правосторонняя деформация позвоночника с выраженной ротацией позвонков. Под контролем С-дуги в точках Рой-Камилла установлены транспедикулярные винты: Th1 с обеих сторон; Th2 с обеих сторон; Th3 с обеих сторон; Th4 слева; Th5 с обеих сторон; L2 слева; L3 с обеих сторон; L4 с обеих сторон; L5 с обеих сторон.

Проведена прямая электростимуляция винтов - данных за интраканальное расположение и ирритацию с дурального мешка и корешков на уровне Th1-L5 нет.

При помощи ультразвукового остеотома «BoneSkalpel» (Misonix, США) выполнена остеотомия по Смит-Петерсену на уровне Th3-6, L2-5 для придания деформации мобильности. Установлен короткий титановый стержень слева Th4-L3. Фиксация гайками, деротация стержня, умеренная дистракция. Установлен слева второй титановый стержень Th1-L5. Фиксация гайками, умеренная дистракция. Третий титановый стержень Th1-L5 справа, фиксирован гайками. Монтаж системы

с окончательным затягиванием гаек. Тотальная аркотомия, артротомия, парциальная резекция основания остистых отростков. Выполнен задний спондилодез. Установка поперечных пластин на уровне Th3-4, L4-5. Транскутанно в рану заведены 2 эпидуральных катетера справа. В междужковом промежутке Th3-4 и L2-3 установлены в эпидуральное пространство и проведены в краниальном направлении на 5 см.

Анестезиологическое пособие: Операция выполнена в условиях эндотрахеального наркоза.

Продолжительность анестезии составила 7 ч. 15 мин.

В условиях операционной, проведения преоксигенация через лицевую маску в течение 5 мин. Индукция севофлураном 6 об.%, после достижения хирургической стадии наркоза выполнена пункция периферической вены, после которой проведена внутривенная индукция мидазоламом в дозе 0,2 мг/кг (7 мг), пропофолом 3 мг/кг (100 мг), фентанилом 2 мг/кг (70 мг). Мышечные релаксанты у данного пациента не использовались. Также введен фамотидин в дозе 20 мг внутривенно капельно. После внутривенного введения анестетиков ингаляция севофлурана прекращена. В улучшенном Джексоновском положении выполнена прямая ларингоскопия. Отмечена визуализация структур гортани по шкале Кормака–Лехана 1 степени. Интубация трубкой 7,5, герметизация манжетой, без особенностей и технических трудностей. Искусственная вентиляция легких аппаратом Atlan A350 (Dräger, Германия) в режиме VC-AF (Volume Control — Auto Flow). Данный режим вентиляции позволяет проводить протективную вентиляцию легких в соответствии со следующими принципами: низкий дыхательный объем, ориентированный на прогнозируемую или идеальную массу тела 6-8 мл/кг; поддержание давления плато в дыхательной системе ниже 16 см H₂O, насколько это возможно, низкие уровни положительного давления в конце выдоха, равные или ниже 5 см H₂O [14]. Проводился контроль содержания кислорода и газового анестетика во вдыхаемой и выдыхаемой газовой смеси, капнография.

Пункционно в левую лучевую артерию установлен катетер для прямого мониторинга артериального давления. Под контролем ультразвука установлен трехпросветный катетер BBraun 7 Fr во внутреннюю яремную вену справа. Без технических трудностей.

Мониторинг осуществлялся аппаратами: Philips IntelliVue MP 70 (Philips, Нидерланды), Masimo Radical-7 (Masimo, США).

Мониторировались следующие параметры гемодинамики: ЧСС, инвазивное артериальное давление (АД_{inv}), центральное венозное давление, аппаратный анализ ритма сердца, и динамика сегмента ST,

SpO₂. Глубина наркозного сна определялась при помощи фронтального датчика BIS.

Анализ показателей неинвазивного непрерывного периферического кровотока монитором Masimo® с использованием технологии Masimo Rainbow SET™ позволял в онлайн режиме оценивать показатели общего гемоглобина (SpHb) и метгемоглобина (SpMet), индекса вариабельности плетизмы (PVI) — неинвазивное динамическое измерение изменений индекса перфузии, индекса перфузии (Pi). На рисунке 3 отражена динамика данных показателей. Также отмечены этапы операции и приведены показатели гемоглобина по данным исследований на газоанализаторе (серые столбцы).

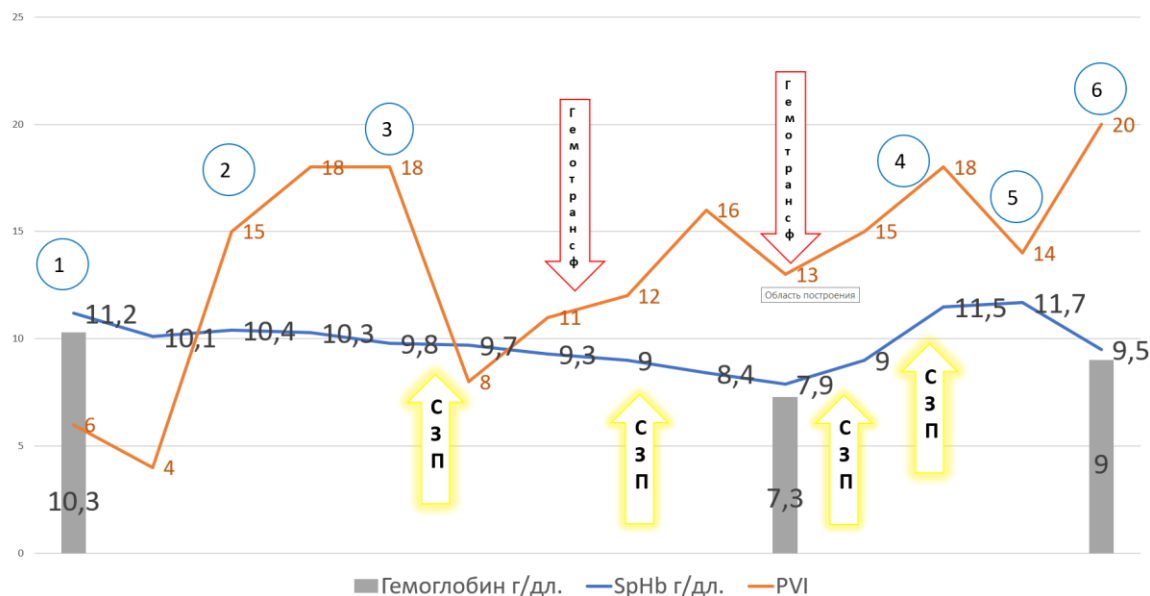


Рис. 3. Диаграмма соотношения показателей гемоглобина/КЩС, мониторинга Masimo (SpHb г/дл и PVI) и основных этапов операции и анестезиологического пособия.

Примечание: 1 — начало анестезии, 2 — перевод в пропозицию, 3 — начало операции, 4 — конец операции, 5 — перевод в положение на спине, 6 — конец анестезии.

Положение на операционном столе — пропозиция с применением гелевых валиков, с исключением давления на органы брюшной полости и повышения внутригрудного давления. Профилактика тромбоза глубоких вен ног во время операции и в послеоперационном периоде осуществлялась с помощью аппарата перемежающейся пневмокомпрессии.

Интраоперационная кровопотеря составила 1200 мл (36,75% объема циркулирующей крови).

Выполнялся сбор, обработка и реинфузия излившейся крови аппаратом Cell Saver (Sorin Xtra) в объеме 316 мл, коррекция анемии трансфузией одогруппной эритроцитной взвеси в объеме 640 мл (18,3 мл/кг). Трансфузия переносчиков газов

крови начиналась при снижении гемоглобина ниже 90 г/л. по данным монитора Masimo® или ниже 70 г/л по данным газоанализатора. Коррекция потерь факторов свертывания крови осуществлялась трансфузией одогруппной свежезамороженной плазмы в объеме 1355 мл (38,6 мл/кг). Профилактика фибринолиза осуществлялась

введением транексама в высоких дозах 1500 мг в 2 введения (20 мг/кг). Инфузия сбалансированных полиионных кристаллоидных растворов (стерофундин) составило 3500 мл. Диурез за время операции 1300 мл.

Лабораторный мониторинг осуществлялся во время операции, в послеоперационном периоде (табл. 1).

Таблица 1. Лабораторные показатели на этапах лечения

Показатели	Гемоглобин, г/л	Гематокрит, %	Эритроциты, $10^{12}/л$	Лейкоциты, $10^9/л$	Тромбоциты, $10^9/л$
До операции	136	39,9	4,75	6,9	231
КЩС 1	103	31	-	-	-
КЩС 2	73	22	-	-	-
КЩС 3	90	27	-	-	-
1 сутки после операции	108	32,3	3,86	6,6	109
2 сутки после операции	119	35,1	4,18	12,6	139
6 сутки после операции	109	32,2	3,85	6,86	184

Примечание: КЩС — кислотно-щелочное состояние

Фиксация показателей мониторинга Masimo (SpHb г/дл и PVI) осуществлялось с шагом 30 мин.

Для профилактики проводниковых и сегментарных неврологических осложнений на протяжении всей операции проводился мультимодальный интраоперационный нейрофизиологический мониторинг с использованием системы «Нейро-ИОМ». Состояние проведения оценивались при помощи моторных (МВП) и соматосенсорных вызванных потенциалов (ССВП).

МВП вызывались транскраниальной электрической стимуляцией в проекции C1-C2 «по международной системе 10–20». Производилась высокоинтенсивная полушарная трейновая стимуляция из 5–7 стимулов длительностью 200 мкс, с межстимульным интервалом 2 мс. Интенсивность стимуляции подбиралась в пределах 350–500 В, с применением фасилитации в виде двойного трейна. Регистрация МВП с двух сторон проводилась игольчатыми электродами со следующих мышц: mm. abductor pollicis brevis, rectus abdominis на двух уровнях, sphincter ani, quadriceps femoris, tibialis anterior, abductor hallucis. Состояние нейромышечного проведения периодически контролировалось при помощи TOF-стимуляции (рис. 4).

Процесс мониторинга МВП был резко затруднен. При этом регистрировались нестойкие, но воспроизводимые низкоамплитудные (до 30 мкВ) замедленные ответы с осевых мышц брюшного пресса ($S > D$) (рис. 5). Моторные ответы с мышц конечностей на протяжении операции получить не удалось (рис. 6).

ССВП нижних конечностей регистрировались на корковом уровне по стандартной методике. Электрическая двухсторонняя стимуляция n. tibialis осуществлялась при помощи стимулов длительностью 200 мкс, частотой 3,23 Гц, интенсивностью 15–20 мА. Достаточность интенсивности стимуляции оценивалась по наличию мышечного сокращения. Для регистрации одного ответа ССВП усреднялись 300 стимулов. Надежных корковых ответов ССВП нижних конечностей на протяжении операции получено не было.

При этом при мониторинге сегментарного уровня с помощью спонтанной и стимуляционной электромиографии (тест транспедикулярных винтов, рис. 7) вышеописанных мышц проводился успешно на протяжении всей операции по стандартным методикам без значимых признаков поражения нижнего мотонейрона.

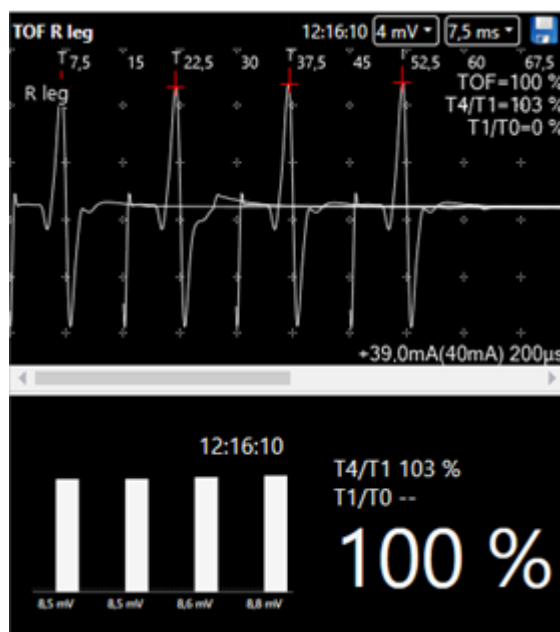


Рис. 4. TOF стимуляция: Стабильность М-ответов при ритмической стимуляции, без признаков нарушения нейромышечной передачи.

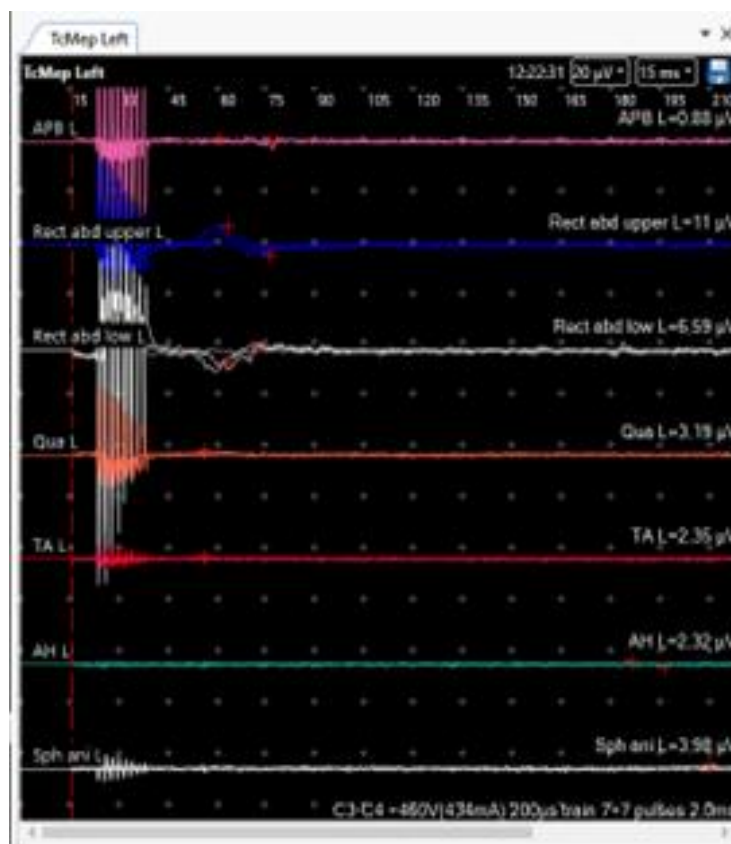


Рис. 5. Транскраниальные моторные вызванные потенциалы: сохранение замедленных низкоамплитудных ответов с осевых мышц брюшного пресса.

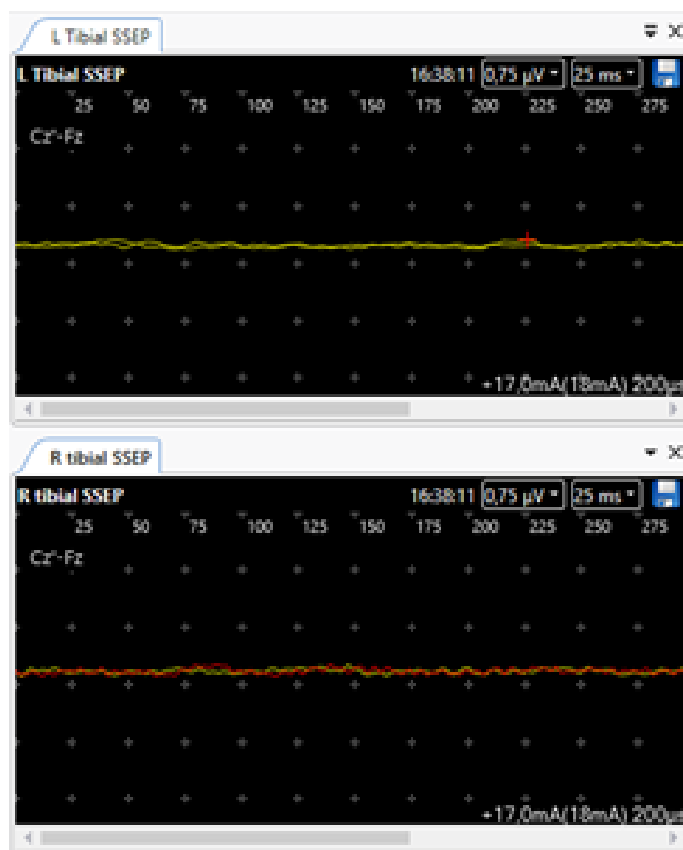


Рис. 6. Соматосенсорные вызванные потенциалы при стимуляции *n. tibialis* отсутствуют.

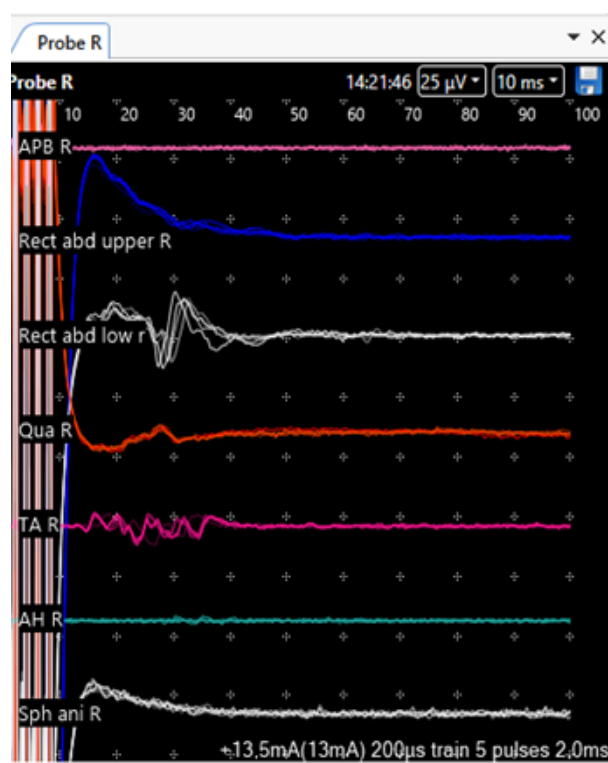


Рис. 7. Тест транспедикулярных винтов, без значимых признаков поражения двигательных волокон.

Скоростные и амплитудные параметры М-ответов *m. Abductor hallucis* при стимуляции большеберцового нерва были в пределах нормы с обеих сторон. Также на протяжении операции регистрировались f-волны (рис. 8) с двух сторон при стимуляции *n. tibialis* с незначительно

увеличенной латентностью (без значимых признаков демиелинизации).

При стимуляционной электромиографии пороги стимуляции были в пределах нормы и позволяли надежно оценивать положения педикулярных винтов.

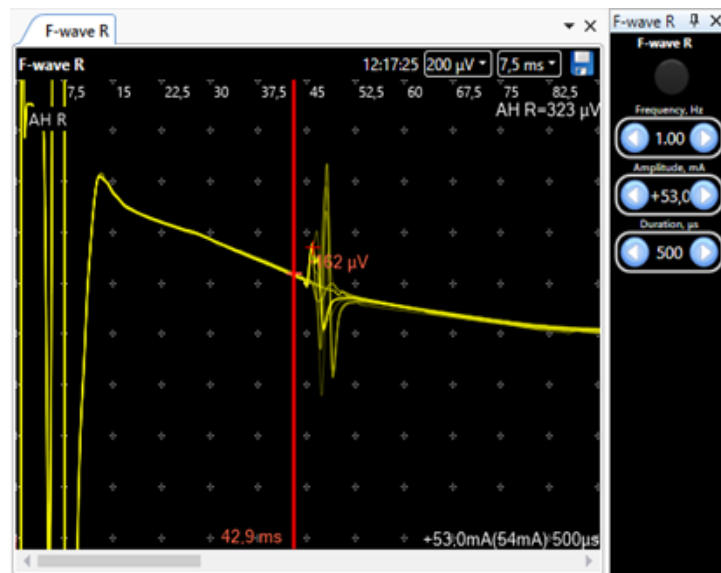


Рис. 8. М-ответ и f-волна при стимуляции *n. tibialis*, с регистрацией мышцы *m. Abductor hallucis*.

В результате проведенного оперативного лечения по рентгенологическим данным (рис. 9) степень деформации позвоночника уменьшилась с 163° до 108° по Коббу. Активизация и вертикализация

пациента на 1 сутки. Начало энтерального питания в 1 сутки полуэлементарными смесями (Интестамин®) через назоинтестинальный зонд.

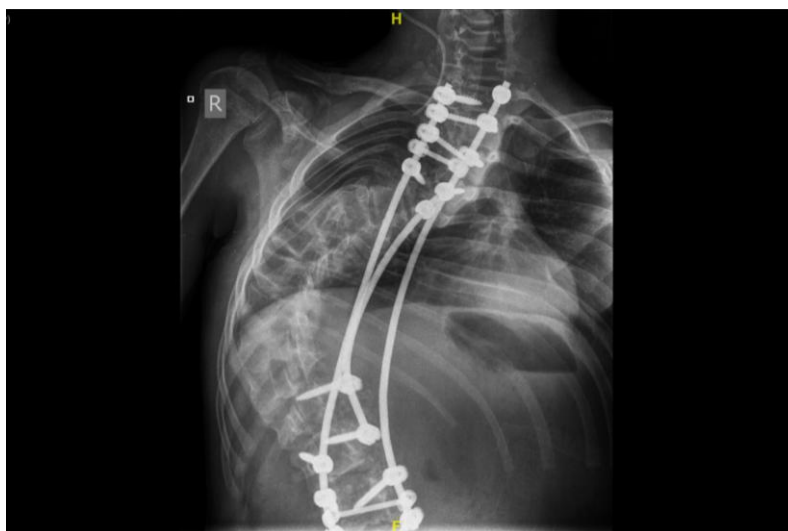


Рис. 9. Рентгенография позвоночника пациент С. после оперативного лечения.

Время на ИВЛ после операции составило 7 ч. С учетом объема кровопотери, длительности и травматичности оперативного вмешательства, можно считать, что возвращение к спонтанному дыханию произошло в кратчайшие сроки. На сле-

дующие сутки после оперативного лечения пациент вертикализирован, начата дыхательная реабилитация.

Срок пребывания в ОРИТ 49 ч. Выписан на амбулаторный этап лечения на 11 сут. после операции (рис. 10).



Рис. 10. Пациент С. после оперативного лечения.

Обезболивание: в послеоперационном периоде проводилась мультимодальная анальгезия, включающая в себя продолженное эпидуральная анальгезия (ропивакаин 0,2% 6 мг/ч в катетер установленный в поясничном отделе, 4 мг/ч в катетер установленный в грудном отделе позвоночника), наркотические анальгетики (морфин в/в продленная инфузия), парацетамол 500 мг 4 р./сут. Оценка боли по визуально-аналоговой шкале за время наблюдения не превышала 3 баллов.

Обсуждение

Представленный клинический случай демонстрирует особенности анестезиологического обеспечения в комплексном подходе к хирургическому лечению сверхтяжелой сколиотической деформации позвоночника у пациента с редким орфанным заболеванием — болезнью Пеллицеуса–Мерцбахера. По данным литературы наиболее частыми осложнениями у пациентов данной категории являются респираторные нарушения. Так же может

встречаться у этих пациентов фатальная регургитация [14] желудочным содержимым. В анамнезе у нашего пациента отсутствовали сведения о перенесенной когда-либо аспирационной пневмонии. Также не было клинических данных о проблемах с глотанием и наличии симптомов гастроэзофагеального рефлюкса. Несмотря на это, мы сочли целесообразным, с профилактической целью, применение блокатора H₂-гистаминовых рецепторов в премедикации. Обычные для этой группы больных рестриктивные нарушения вентилиационной функции легких также были зарегистрированы и у нашего пациента при проведении предоперационной спирографии. Поэтому применение режима протективной вентиляции, описанного для пациентов с интактными легкими [13], было направлено на максимальное сохранение функциональной легочной ткани с учетом длительности оперативного вмешательства и перспективы послеоперационной продленной искусственной вентиляции легких. Применение кровесберегающих технологий (Cell saver) позволило уменьшить объем трансфузий препаратов крови и, надо полагать, избежать связанных с трансфузией повреждений легких [15]. Мониторинг нейромышечной блокады рекомендуется проводить у всех пациентов с БПМ для раннего выявления спастичности и профилактики послеоперационных респираторных осложнений из-за остаточной нейромышечной блокады миорелаксантами [11]. Отказ от применения миорелаксантов, в т. ч. и при интубации трахеи на всем протяжении операции и послеоперационного пе-

риода, а также снижение времени общего использования Севофлюрана у нашего пациента позволило свести к минимуму риск резидуальной нейромышечной блокады. В то же время, для профилактики проводниковых сегментарных неврологических повреждений, в результате хирургической травмы, особенно при работе на грудных сегментах позвоночника, на протяжении всей операции нами проводился мультимодальный интраоперационный нейрофизиологический мониторинг с использованием системы Нейро-ИОМ. В послеоперационном периоде для профилактики вторичных повреждений легких была выбрана тактика ранней вертикализации и дыхательной реабилитации согласно с общими принципами. Ранняя активная реабилитация стала возможной на фоне адекватного обезболивания, достигнутого с помощью мультимодальной анальгезии, включавшей в себя продленную эпидуральную анальгезию с одной стороны и, применение комбинации небольших доз наркотических анальгетиков и нестероидных противовоспалительных средств, с другой.

Учитывая особенности ведения таких пациентов, выбора анестезиологической тактики, с учетом нейромышечного мониторинга, непрерывного, неинвазивного мониторинга гемоглобина и индекса вариабельности пульсовой волны позволяет бережно пройти этап хирургической агрессии с возможностью проведения ранней послеоперационной реабилитации. Основные специфические проблемы, встречающиеся у подобных пациентов и пути их профилактики и решения резюмированы в таблице 2.

Таблица 2. Специфические особенности периоперационного периода и возможные пути профилактики осложнений

Особенности течения БПМ	Ожидаемые трудности	Возможные пути решения
Нарушенная анатомия органов грудной клетки	Трудности при установке центрального венозного катетера Рестриктивное снижение жизненной емкости легких	Обязательное использование УЗИ-навигации при установке центрального венозного катетера. Применение протективной ИВЛ. Ранняя вертикализация и ЛФК в послеоперационном периоде на фоне адекватного обезболивания (мультимодальная анальгезия)

Снижение контроля мышц глотки, поперхивание	Повышенный риск регургитации и аспирационной пневмонии	Применение блокаторов H2-гистаминовых рецепторов в премедикации и раннем послеоперационном периоде
Большая кровопотеря, связанная с объемом реконструкции	Трансфузия больших объемов препаратов крови с развитием трансфузии повреждений легких	Применение кровесберегающих технологий (Cell saver)
Высокий риск остаточной нервно-мышечной блокады миорелаксантами	Дыхательные нарушения, продленная ИВЛ в послеоперационном периоде	Полный отказ от применения миорелаксантов, снижение общей дозы Севофлюрана
Хирургическое повреждение нервных корешков и нарушение иннервации дыхательной мускулатуры	Дыхательные нарушения, продленная ИВЛ в послеоперационном периоде	Мультимодальный интраоперационный нейрофизиологический мониторинг с использованием системы «Нейро-ИОМ»

Заключение

Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует возможность успешного проведения анестезиологического обеспечения и ведения раннего послеоперационного периода у пациента с редкой тяжелой патологией. Тщательное предоперационное обследование, включавшее спирометрию и

эхокардиографию, позволило выявить потенциальные проблемы послеоперационного периода и профилактировать их. Применение современных методов кровесбережения и онлайн мониторинга уровня гемоглобина обеспечило стабильный уровень гемодинамики и тканевой оксигенации на протяжении всего вмешательства.

Список источников

1. Raine C.S. Morphology of myelin and myelination. In: Morell P., editor. Myelin. Springer, Boston, MA; 1984. P. 1–50. doi: [10.1007/978-1-4757-1830-0_1](https://doi.org/10.1007/978-1-4757-1830-0_1)
2. Lemke G. Unwrapping the genes of myelin // Neuron. 1988. Vol. 1, No. 7. P. 535–543. doi: [10.1016/0896-6273\(88\)90103-1](https://doi.org/10.1016/0896-6273(88)90103-1)
3. Nave K.-A. Myelination and the trophic support of long axons // Nat. Rev. Neurosci. 2010. Vol. 11, No. 4. P. 275–283. doi: [10.1038/nrn2797](https://doi.org/10.1038/nrn2797)
4. Lappe-Siefke C., Goebbels S., Gravel M., et al. Disruption of Cnp1 uncouples oligodendroglial functions in axonal support and myelination // Nat. Genet. 2003. Vol. 33, No. 3. P. 366–374. doi: [10.1038/ng1095](https://doi.org/10.1038/ng1095)
5. Torii T., Miyamoto Y., Yamauchi J., et al. Pelizaeus–Merzbacher disease: cellular pathogenesis and pharmacologic therapy // Pediatr. Int. 2014. Vol. 56, No. 5. P. 659–666. doi: [10.1111/ped.12450](https://doi.org/10.1111/ped.12450)
6. Hobson G.M., Garbern J.Y. Pelizaeus–Merzbacher disease, Pelizaeus–Merzbacher–like disease 1, and related hypomyelinating disorders // Semin. Neurol. 2012. Vol. 32, No. 1. P. 62–67. doi: [10.1055/s-0032-1306388](https://doi.org/10.1055/s-0032-1306388)
7. Tobias J.D. Anaesthetic considerations for the child with leukodystrophy // Can. J. Anaesth. 1992. Vol. 39, No. 4. P. 394–397. doi: [10.1007/bf03009053](https://doi.org/10.1007/bf03009053)
8. Khalaf G., Mattern C., Begou M., et al. Mutation of Proteolipid Protein 1 Gene: From Severe Hypomyelinating Leukodystrophy to Inherited Spastic Paraplegia // Biomedicines. 2022. Vol. 10, No. 7. P. 1709. doi: [10.3390/biomedicines10071709](https://doi.org/10.3390/biomedicines10071709)
9. Смирнов И.В., Цыпин Л.Е., Лазарев В.В., и др. Значимость ультразвуковой навигации при катетеризации магистральных вен у детей со сколиотической деформацией позвоночника: проспективное одноцентровое наблюдательное исследование // Регионарная анестезия и лечение острой боли. 2022. Т. 16, № 3. С. 241–249. doi: [10.17816/RA108305](https://doi.org/10.17816/RA108305)
10. Numata Y., Gotoh L., Iwaki A., et al. Epidemiological, clinical, and genetic landscapes of hypomyelinating leukodystrophies // J. Neurol. 2014. Vol. 261, No. 4. P. 752–758. doi: [10.1007/s00415-014-7263-5](https://doi.org/10.1007/s00415-014-7263-5)
11. Kamekura N., Nitta Y., Takuma S., et al. General Anesthesia for a Patient With Pelizaeus–Merzbacher Disease // Anesth. Prog. 2016. Vol. 63, No. 2. P. 91–94. doi: [10.2344/15-00022.1](https://doi.org/10.2344/15-00022.1)
12. Patel R., Kahana M. Anesthetic Management of a Pediatric Patient With Pelizaeus–Merzbacher Syndrome: A Case Report // A A Pract. 2018. Vol. 11, No. 12. P. 351–352. doi: [10.1213/xa.0000000000000826](https://doi.org/10.1213/xa.0000000000000826)
13. Ball L., Pelosi P. Intraoperative mechanical ventilation in patients with non-injured lungs: time to talk about tailored protective ventilation? // Ann. Transl. Med. 2016. Vol. 4, No. 1. P. 17. doi: [10.3978/j.issn.2305-5839.2015.12.30](https://doi.org/10.3978/j.issn.2305-5839.2015.12.30)

14. Wolf N.I., van Spaendonk R.M.L., Hobson G.M., et al. *PLP1 Disorders*. In: Adam M.P., Feldman J., Mirzaa G.M., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington; 1993–2024. Доступно по: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20301361/>. Ссылка активна на 27.02.2024.
15. Неймарк М.И. TRALI-синдром: диагностика, профилактика, лечение // Вестник анестезиологии и реаниматологии. 2019. Т. 16, № 2. С. 44–50. doi: [10.21292/2078-5658-2019-16-2-44-50](https://doi.org/10.21292/2078-5658-2019-16-2-44-50)

References

1. Raine CS. Morphology of myelin and myelination. In: Morell P, editor. *Myelin*. Springer, Boston, MA; 1984. P. 1–50. doi: [10.1007/978-1-4757-1830-0_1](https://doi.org/10.1007/978-1-4757-1830-0_1)
2. Lemke G. Unwrapping the genes of myelin. *Neuron*. 1988;1(7):535–43. doi: [10.1016/0896-6273\(88\)90103-1](https://doi.org/10.1016/0896-6273(88)90103-1)
3. Nave K–A. Myelination and the trophic support of long axons. *Nat Rev Neurosci*. 2010;11(4):275–83. doi: [10.1038/nrn2797](https://doi.org/10.1038/nrn2797)
4. Lappe–Siefke C, Goebbels S, Gravel M, et al. Disruption of Cnp1 uncouples oligodendroglial functions in axonal support and myelination. *Nat Genet*. 2003;33(3):366–74. doi: [10.1038/ng1095](https://doi.org/10.1038/ng1095)
5. Torii T, Miyamoto Y, Yamauchi J, et al. Pelizaeus–Merzbacher disease: cellular pathogenesis and pharmacologic therapy. *Pediatr Int*. 2014;56(5):659–66. doi: [10.1111/ped.12450](https://doi.org/10.1111/ped.12450)
6. Hobson GM, Garbern JY. Pelizaeus–Merzbacher disease, Pelizaeus–Merzbacher–like disease 1, and related hypomyelinating disorders. *Semin Neurol*. 2012;32(1):62–7. doi: [10.1055/s-0032-1306388](https://doi.org/10.1055/s-0032-1306388)
7. Tobias JD. Anaesthetic considerations for the child with leukodystrophy. *Can J Anaesth*. 1992;39(4):394–7. doi: [10.1007/bf03009053](https://doi.org/10.1007/bf03009053)
8. Khalaf G, Mattern C, Begou M, et al. Mutation of Proteolipid Protein 1 Gene: From Severe Hypomyelinating Leukodystrophy to Inherited Spastic Paraplegia. *Biomedicines*. 2022;10(7):1709. doi: [10.3390/biomedicines10071709](https://doi.org/10.3390/biomedicines10071709)
9. Smirnov IV, Tsylin LE, Lazarev VV, et al. Significance of ultrasound navigation during central venous catheterization in children with scoliotic spinal deformity: a prospective observational single-centre study. *Regional Anesthesia and Acute Pain Management*. 2022;16(3):241–9. (In Russ). doi: [10.17816/RA108305](https://doi.org/10.17816/RA108305)
10. Numata Y, Gotoh L, Iwaki A, et al. Epidemiological, clinical, and genetic landscapes of hypomyelinating leukodystrophies. *J Neurol*. 2014;261(4):752–8. doi: [10.1007/s00415-014-7263-5](https://doi.org/10.1007/s00415-014-7263-5)
11. Kamekura N, Nitta Y, Takuma S, et al. General Anesthesia for a Patient With Pelizaeus–Merzbacher Disease. *Anesth Prog*. 2016;63(2):91–4. doi: [10.2344/15-00022.1](https://doi.org/10.2344/15-00022.1)
12. Patel R, Kahana M. Anesthetic Management of a Pediatric Patient With Pelizaeus–Merzbacher Syndrome: A Case Report. *A A Pract*. 2018;11(12):351–2. doi: [10.1213/xxa.0000000000000826](https://doi.org/10.1213/xxa.0000000000000826)
13. Ball L, Pelosi P. Intraoperative mechanical ventilation in patients with non-injured lungs: time to talk about tailored protective ventilation? *Ann Transl Med*. 2016;4(1):17. doi: [10.3978/j.issn.2305-5839.2015.12.30](https://doi.org/10.3978/j.issn.2305-5839.2015.12.30)
14. Wolf NI, van Spaendonk RML, Hobson GM, et al. *PLP1 Disorders*. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington; 1993–2024. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20301361/>. Accessed: 2024 February 27.
15. Neymark MI. TRALI-syndrome: diagnostics, prevention, treatment. *Messenger of Anesthesiology and Resuscitation*. 2019;16(2):44–50. (In Russ). doi: [10.21292/2078-5658-2019-16-2-44-50](https://doi.org/10.21292/2078-5658-2019-16-2-44-50)

Дополнительная информация

Финансирование. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

Этика. Использованы данные пациента в соответствии с письменным информированным согласием.

Согласие на публикацию. В статье использованы обезличенные клинические данные пациента в соответствии с подписанным им информированным согласием.

Информация об авторах:

Ройтберг Григорий Ефимович — д-р мед. наук, профессор, академик РАН, президент, заведующий кафедрой терапии, общей врачебной практики и ядерной медицины факультета дополнительного профессионального образования Института непрерывного образования и профессионального развития, SPIN: 1032-9122, <https://orcid.org/0000-0003-0514-9114>, e-mail: contact@medicina.ru

Funding. The authors declare no funding for the study.

Ethics. The data is used in accordance with the informed consent of patient.

Consent to publication. The article uses depersonalized clinical data of the patient in accordance with the informed consent signed by him.

Information about the authors:

Grigoriy E. Roytberg — MD, Dr. Sci. (Med.), Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, President, Head of the Department of Therapy, General Medical Practice and Nuclear Medicine of the Faculty of Additional Professional Education of the Institute of Continuing Education and Professional Development, SPIN: 1032-9122, <https://orcid.org/0000-0003-0514-9114>, e-mail: contact@medicina.ru

✉ *Смирнов Игорь Валерьевич* — заведующий отделением анестезиологии-реанимации и интенсивной терапии, SPIN: 2224-3530, <https://orcid.org/0000-0002-5348-3400>, e-mail: smimov@medicina.ru

Кондратова Наталья Владимировна — д-р мед. наук, профессор РАН, заведующий стационаром, профессор кафедры терапии, общей врачебной практики и ядерной медицины факультета дополнительного профессионального образования Института непрерывного образования и профессионального развития, SPIN: 6090-2734, <https://orcid.org/0000-0003-2421-0558>, e-mail: kondratova@medicina.ru

Бакланов Андрей Николаевич — д-р мед. наук, врач-травматолог-ортопед, SPIN: 3451-9816, <https://orcid.org/0009-0001-8372-3102>, e-mail: bacl10@mail.ru

Струнин Олег Всеволодович — д-р мед. наук, профессор, заведующий отделением анестезиологии-реанимации с палатами реанимации и интенсивной терапии, ассистент кафедры анестезиологии и реанимации с курсом медицинской реабилитации, SPIN: 4734-0837, <https://orcid.org/0000-0003-2537-954X>, e-mail: strunin@ixv.ru

Катаев Андрей Александрович — врач-анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии-реанимации и интенсивной терапии, SPIN: 7381-8907, <https://orcid.org/0009-0002-5894-1519>, e-mail: kataev.a@medicina.ru

Гулаев Евгений Владимирович — врач функциональной диагностики отделения функциональной диагностики, SPIN: 1042-1306, <https://orcid.org/0000-0002-3464-8927>, e-mail: evlgul@mail.ru

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

✉ *Igor' V. Smirnov* — Head of the Department of Anesthesiology–Intensive Care and Intensive Care, SPIN: 2224-3530, <https://orcid.org/0000-0002-5348-3400>, e-mail: smimov@medicina.ru

Natal'ya V. Kondratova — MD, Dr. Sci. (Med.), Professor of the Russian Academy of Sciences, Head of the Hospital, Professor of the Department of Therapy, General Medical Practice and Nuclear Medicine of the Faculty of Additional Professional Education of the Institute of Continuing Education and Professional Development, SPIN: 6090-2734, <https://orcid.org/0000-0003-2421-0558>, e-mail: kondratova@medicina.ru

Andrey N. Baklanov — MD, Dr. Sci. (Med.), Orthopedic Traumatologist, SPIN: 3451-9816, <https://orcid.org/0009-0001-8372-3102>, e-mail: bacl10@mail.ru

Oleg V. Strunin — MD, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Anesthesiology and Intensive Care with Intensive Care Units, Assistant of the Department of Anesthesiology and Intensive Care with a Course of Medical Rehabilitation, SPIN: 4734-0837, <https://orcid.org/0000-0003-2537-954X>, e-mail: strunin@ixv.ru

Andrey A. Katayev — Anesthesiologist–Resuscitator of the Department of Anesthesiology–Intensive Care and Intensive Care, SPIN: 7381-8907, <https://orcid.org/0009-0002-5894-1519>, e-mail: kataev.a@medicina.ru

Evgeniy V. Gulayev — MD, Functional Diagnostic of the Department of Functional Diagnostics, SPIN: 1042-1306, <https://orcid.org/0000-0002-3464-8927>, e-mail: evlgul@mail.ru

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.