

Дистрофическая миотония: неврологические и анестезиологические проблемы (часть 2)*

Н. А. Шнайдер¹, В. В. Шпрах², В. А. Шнайдер³, А. А. Фурсов³

¹ Красноярская государственная медицинская академия;

² Иркутский государственный институт усовершенствования врачей;

³ Красноярская краевая клиническая больница

Проблема неврологических осложнений общей анестезии (ОА) является одной из актуальных в неврологии и анестезиологии. Такое пристальное внимание к ней связано с высокой частотой анестезиологических осложнений, спорностью решения вопроса об их предотвратимости, банальностью причин, несомненной повреждающей способностью ОА на функциональное состояние ЦНС, увеличением (в западных странах) числа и размеров судебных исков за анестезиологические ошибки [1—4]. Неврологические расстройства у пациентов с наследственной нейромышечной патологией, вплоть до фатальных, занимают одно из лидирующих мест в статистике анестезиологических осложнений [5—8]. Дистрофическая миотония (ДМ, англ.) является мультисистемным заболеванием, при котором мутация затрагивает развитие и функционирование различных органов и тканей: гладкой и скелетной мышечной ткани, сердца, органа зрения (глаза), головного мозга (табл. 1). Это наиболее распространённое заболевание из класса миотоний, представленное 3-я подтипами,

имеющими несколько сходную клиническую картину, но различные формы мутаций генов: ДМ1 — мутация 19q13, ДМ2 или PROMM — мутация 3q21, ДМ3 — мутация 15q21. В отличие от большинства других наследственных нервно-мышечных заболеваний (и от других форм миотоний, в частности) клинические проявления ДМ варьибельны и могут различаться от человека к человеку даже в пределах одной семьи.

ОА может быть причиной различных повреждений и проблем у больных с ДМ в периоперационном периоде, включая трудности интубации (высокий риск дислокации нижней челюсти на фоне атрофических процессов в мышцах лица, шеи и плечевого пояса), психопатологические и психотические реакции, судорожный синдром, постоперационную когнитивную дисфункцию, прогрессирование характерных для ДМ нарушений цикла сон-бодрствование, слабости скелетной (в том числе, дыхательной), сердечной и гладкой мускулатуры (внутренних органов, сосудов), нарушений процесса восстановления уровня сознания

Таблица 1. Характер поражения органов и систем при дистрофической миотонии

Органы и системы	Характер поражения
Нервно-мышечная система и ЦНС	<i>Миотония</i> : спонтанная и вызванная. <i>Мышечная дистрофия и атрофия</i> : лицевая и жевательная мускулатура

	(лицевая миотония), глоточная мускулатура (носовой оттенок голоса, дисфагия), мышцы туловища, проксимальные отделы конечностей, дистальные отделы конечностей, дыхательная мускулатура. <i>Центральная нервная система:</i> когнитивные нарушения, снижение памяти, снижение умственной работоспособности, рассеянность внимания, дневная сонливость, безынициативность, депрессия.
Органы зрения	Ранняя катаракта, страбизм, диплопия.
Эндокринная система	Диабет, дисфункция щитовидной железы, гипогонадизм, снижение либидо.
Пищеварительная система	Дисфагия (орофарингеальная дисфункция), запоры, дискинезия желчевыводящих путей, желчнокаменная болезнь (холелитиаз), псевдообструкция кишечной проходимости, мегаколон, нарушение функции сфинктера прямой кишки.
Сердечно-сосудистая система	<i>Проводящая система сердца:</i> атриовентрикулярная блокада различной степени; <i>Нарушения сердечного ритма:</i> наджелудочковая аритмия (предсердные экстрасистолы, наджелудочковая тахикардия, трепетание предсердий, фибрилляция предсердий); желудочковая аритмия (желудочковые экстрасистолы, желудочковая тахикардия, фибрилляция желудочков); <i>Функция желудочков сердца:</i> систолическая дисфункция, нарушение диастолической функции. Ишемическая болезнь сердца, пролапс митрального клапана, кардиомиопатия (дилатационная (чаще), гипертрофическая (реже)).

© Коллектив авторов, 2005

и спонтанного дыхания в раннем послеоперационном периоде, а также потенциально фатальные осложнения ОА: злокачественная гипертермия (ЗГ), острые нарушения сердечного ритма и проводимости, острая дыхательная недостаточность и смерть вследствие выраженного угнетения регулирующих структур ствола головного мозга в интраоперационном периоде [9—20].

Отмечено, что на когнитивные и нейроролкомоторные функции у больных с ДМ оказывают неблагоприятное влияние фактически все известные анестетики, однако наиболее высокий риск отмечен при применении опиатов, барбитуратов, галогенсодержащих ингаляционных анестетиков, дипривана (пропофола), деполяризующих миорелаксантов (сукцинилхолина и его аналогов), а также стероидных недеполяризующих миорелаксантов [7, 11, 12, 15, 21]. В отечественной литературе недостаточно внимания уделяется междисциплинарному аспекту ведения больных ДМ, включая вопросы классификации, патогенетических механизмов, особенностей клинического течения и диагностики, а также, что представляется чрезвычайно важным, ключевым моментам взаимодействия консультанта-невролога и анестезиолога в периоперационном периоде [22—25].

Современный взгляд на проблему анестезиологических осложнений у больных дистрофической миотонией. Канадские неврологи (J. Mathieu и соавт. [26]) описали более 200 случаев анестезиологических осложнений у пациентов с ДМ. По данным L. M. Aldridge [27], анестезиологические осложнения встречаются в 52 % случаев у пациентов с длительным анамнезом ДМ и в 35 % случаев — при ранних признаках заболевания (как правило, не диагностированные случаи в предоперационном периоде) [28, 29]. Особую настороженность неврологу, кардиологу, анестезиологу следует проявлять при консультировании

пациентов перед проведением оперативных вмешательств в условиях ОА, так как у этой группы пациентов отмечается высокий риск нарастания мышечной слабости, рабдомиолиза (злокачественной гипертермии), развития периоперационных кардиореспираторных осложнений, а также ускорение темпов прогрессирования ДМ и ранней инвалидизации пациентов в послеоперационном периоде. Кроме того, возрастает риск нарастания орофарингеальной дисфункции и развития кишечной псевдообструкции в раннем и позднем послеоперационном периодах [30—36].

Злокачественная гипертермия (ЗГ) является потенциально летальным осложнением общей анестезии при ряде наследственных нервно-мышечных заболеваний, включая ДМ. Это состояние острого гиперметаболизма скелетной мускулатуры, которое возникает при проведении общей анестезии или сразу же после неё (вызывается летучими ингаляционными анестетиками, сукцинилхолином и, вероятно, стрессом) и проявляется повышенным потреблением кислорода, накоплением лактата и продукцией большого количества углекислого газа и тепла. Считают, что основной патофизиологический механизм при ЗГ состоит в освобождении избыточного количества калия из саркоплазматического ретикулюма. Накопление избытка калия в цитоплазме миоцитов запускает цепь гиперметаболических реакций, которые включают в себя активацию контрактильных элементов, гидролиз АТФ, образование тепла, поглощение кислорода, образование CO₂ и лактата, разобщение процессов оксидации и фосфорилирования, конечное разрушение клетки с освобождением внутриклеточного содержимого (креатинкиназы, K⁺, Ca⁺⁺, миоглобина). Повышение содержания в крови концентрации ионов калия приводит к нарушению сердечного ритма и может стать причиной остановки сердца. Летальность при молниеносной форме

синдрома без использования дантролена, являющегося специфическим антидотом ЗГ, достигает, по разным оценкам, от 65 до 80 % случаев [37—40].

Препараты, способные провоцировать ЗГ называются триггерными агентами. Традиционно триггерными считаются деполяризующие миорелаксанты (сукцинилхолин) и галогенсодержащие ингаляционные анестетики, например, галотан, десфлюран. В 90-е годы, при значительном снижении частоты использования за рубежом сукцинилхолина, появились сообщения о том, что ЗГ может быть вызвана стероидными миорелаксантами (векурониум и панкурониум), листеноном [41—45].

Другие препараты для внутривенной индукции (дроперидол, диазепам, мидазолам, этомидат, кетамин), опиоиды, миорелаксанты (атракуриум, пипекурониум, мивакуриум и доксакуриум), местные анестетики-эстеры и оксид азота признаны безопасными в отношении ЗГ (MHAUS, 1993). Хотя в последние годы этот список оспаривается и уточняется. ЗГ может быть спровоцирована и такими нефармакологическими факторами, как страх перед операцией, стресс и травма. ЗГ у пациентов с ДМ может быть спровоцирована приёмом нейролептиков, алкоголя, инфекционными заболеваниями.

Клиницист должен пытаться справиться с этим потенциально угрожающим жизни состоянием при ДМ в максимально ранние сроки, не дожидаясь, пока проявятся все классические признаки, позволяющие достоверно поставить диагноз ЗГ. Первые симптомы ЗГ (гипертермия, локальная или диффузная мышечная ригидность, нарушения сердечного ритма и проводимости, тахипноэ и др.) проявляются зачастую либо спустя некоторое время после индукции триггерными препаратами, либо по окончании оперативного вмешательства на этапе пробуждения. Однако описаны случаи развития ЗГ спустя сутки после

оперативного вмешательства, случаи атипичного начала и течения ЗГ, в том числе с летальным исходом.

Повышение температуры может оказаться достаточно поздним симптомом ЗГ. Здесь нужно заметить, что особую диагностическую ценность имеет не столько высокая температура кожных покровов, сколько молниеносный темп её нарастания. В результате обширного рабдомиолиза развивается миоглобинемия и миоглобинурия, клинически проявляющаяся тем, что моча приобретает цвет напитка «Кока-кола». В поздней стадии ЗГ может развиваться тяжёлая коагулопатия, проявляющаяся, как правило, ДВС-синдромом. Угроза обширного кровотечения требует тщательного наблюдения за свёртывающей системой крови. Смерть при ЗГ может наступить в результате остановки сердца, повреждения головного мозга, внутреннего кровотечения или поражения других систем организма.

В плане дифференциальной диагностики следует помнить, что рабдомиолиз может также развиваться через несколько недель после введения больших доз аминокaproновой кислоты (30 г в сутки), сопровождается слабостью в проксимальных отделах мышц, пусковыми механизмами рабдомиолиза в этом случае являются дефицит карнитина и ишемия [12].

Чтобы избежать потенциально летальных анестезиологических осложнений, анестезиолог должен быть проинформирован консультантом-неврологом (или родственниками пациента, самим больным) о наличии ДМ (верифицированного или предполагаемого) на этапе предоперационного обследования, чтобы быть готовым к аварийным ситуациям, что в трети случаев позволяет исключить или минимизировать анестезиологические осложнения у больных с этим заболеванием в периоперационном периоде. Все больные с ДМ должны быть проконсультированы кардиологом для ис-

ключения серьёзных нарушений сердечного ритма и проводимости. Следует помнить, что у истощенных больных с выраженными мышечными атрофиями могут также возникать сложности в процессе интубации [46, 47].

Клинический пример. Больная Ж., 41 года, наблюдалась в кардиологическом центре города Лейпцига [48]. Пациентка предъявляла жалобы на прогрессирующие нарушения дыхания (диспноэ) и отеки голеней. В анамнезе она указывала на медленное прогрессирование вышеуказанной симптоматики в течение многих лет. При объективном осмотре пациентки были отмечены признаки нарушения атриовентрикулярной проводимости и характерная дисморфия лица. На ЭКГ выявлена блокада левой ножки пучка Гиса и атриовентрикулярная блокада 1-й степени. ЭхоКГ и ангиография показали наличие систолической дисфункции левого желудочка со снижением фракции выброса до 25 %. После проведения коронарной ангиографии были исключены врождённая патология сердца и клапанов. При анализе анамнеза заболевания выявлены указания на серьёзные осложнения во время проведения общей анестезии при удалении катаракты обеих глаз. Учитывая данные клинического и лабораторного обследования, наличие в анамнезе осложнений течения общей анестезии, системный характер заболевания был предположен диагноз дистрофической миотонии Curschmann—Steinert. Диагноз был верифицирован анализом ДНК, который показал характерную для DM1 мутацию в локусе 19q13.3. Кроме того, начальные проявления DM1 были активно выявлены у 16-летнего сына пациентки, считавшегося ранее здоровым.

Считается, что лучшее лечение анестезиологических осложнений у пациентов с DM — их профилактика (тщательное обследование пациентов с предполагаемым или верифицированным нейромышечным заболеванием в предоперационном периоде и отказ от применения всех триггерных по отношению к ЗГ средств для анестезии). Существенная проблема состоит в том, что пациент, в большей мере, зависит от оперирующего хирурга и не всегда склонен достоверно и в полном объёме передавать информацию о своём здоровье неврологу и анестезиологу в предоперационном периоде. Пациент должен иметь прямую

связь с анестезиологом, предпочтительнее с тем, который будет осуществлять анестезиологическое пособие, или с сотрудниками отделения анестезиологии и реанимации, и неврологом, курирующим хирургическое отделение, чтобы своевременно запланировать вид анестезии, обсудить возможность применения тех или иных препаратов для общей анестезии и потенциальные анестезиологические осложнения в периоперационном периоде [12, 17, 22, 49].

На основе анализа данных доступной зарубежной и отечественной литературы, а также многолетнего собственного опыта работы, следует отметить наметившуюся в течение последнего десятилетия тенденцию к улучшению качества неврологической и анестезиологической помощи больным с наследственной нервно-мышечной патологией. Однако практические рекомендации по междисциплинарному периоперационному ведению больных с DM, приведённые нами далее, в настоящее время используются в основном в ряде стран Европы и США, в то время как в России не учитываются в большинстве лечебно-профилактических учреждений, оказывающих хирургическую помощь населению [23, 24, 29, 36, 47, 49, 50].

Практические рекомендации по периоперационному ведению больных с дистрофической миотонией. К важным общим положениям следует отнести следующие: 1) интраоперационные осложнения не пропорциональны тяжести нейромышечного заболевания; осложнения часто развиваются у пациентов с минимальными проявлениями болезни; 2) осложнения возможны как во время, так и после операции: могут развиваться беспрецедентные, серьёзные и даже фатальные осложнения в послеоперационном периоде, особенно когда для аналгезии были использованы опиаты.

В дооперационном периоде необходимы: 1) консультация невролога (в слу-

чае подозрения на миотонию и миотонические синдромы); 2) консультация кардиолога, ЭКГ, холтеровское мониторирование для исключения или уточнения степени выраженности нарушений сердечного ритма и проводимости у больных с ДМ; 3) консультация пульмонолога (терапевта), спирография, пикфлоуметрия, рентгеноскопия и/или рентгенография грудной клетки (анализ подвижности диафрагмы, исключение застойной пневмонии, ателектазов), при необходимости — исследование газов крови. При проведении премедикации, в случае верифицированной ДМ, рекомендуется отказ от применения опиатов, осторожное использование бензодиазепинов.

Во время *интраоперационного периода* анестезиологу рекомендуется учитывать следующее: 1) больные с ДМ имеют тенденцию к темпоромандибулярной дислокации за счёт гипотрофии и слабости жевательной мускулатуры (необходима осторожность при манипуляциях на нижней челюсти, в том числе во время интубации) [15]; 2) для индукции предпочтительно применение газообразных анестетиков, рекомендуется избегать гипнотиков с замедленной элиминацией, таких как тиопентал; серьёзные осложнения возможны при использовании пропофола (дипривана); вероятно необходимо применение более низких дозировок препаратов для вводного наркоза; 3) для релаксации не рекомендуется применение суксаметония и его аналогов; желательно использование недеполяризующих миорелаксантов короткого действия в небольших дозах, так как восстановление нейромышечной проводимости после действия миорелаксантов у больных с ДМ может быть замедленным [17]; 4) рекомендуется интраоперационный ЭМГ-мониторинг для контроля уровня достигаемой нейромышечной блокады во время общей анестезии при использовании миорелаксантов; интраоперационный ЭМГ-мониторинг чрезвы-

чайно полезен, если технически доступен; 5) обязателен интраоперационный ЭКГ-мониторинг, так как очень высок риск сердечных аритмий; 6) необходимо учитывать возможность реверсии влияния миорелаксантов у больных с ДМ (неостигмин может вызвать блокаду вследствие деполяризации клеточных мембран).

Чрезвычайно важна периоперационная инструментальная оценка уровня нейромышечной блокады (НМБ) во время общей анестезии при использовании недеполяризующих и депполяризующих миорелаксантов у больных с ДМ [11, 46]. Методика основана на получении информации о состоянии нейромышечной передачи путём использования методов и средств диагностической электронейростимуляции периферических двигательных нервов и оценки величины вызванных мышечных ответов. По этой методике стимулирующее воздействие в виде импульсного тест-стимула, подаваемого с выхода электро-стимулятора, прикладывается в проекции двигательного нерва, например, в проекции локтевого нерва в области дистальной части предплечья. Контроль мышечного сокращения (ответа) осуществляется в данном случае путём регистрации движения первого пальца кисти руки. Выраженность вызванного действием электронейростимуляции мышечного ответа отражает индивидуальную реакцию организма на действие миорелаксантов.

Методика оценки уровня нейромышечной блокады зависит от режима электронейростимуляции и применяемых средств оценки мышечных ответов и сводится к определению степени ослабления или полного исчезновения ответов под действием миорелаксантов. В приборах мониторинга уровня НМБ, используемых в анестезиологии, контроль нейромышечной функции осуществляется путём обработки величины ответа мышцы на тест-

стимул диагностической электронейростимуляции. Регистрация вызванной мышечной реакции может производиться путём измерения силы сокращения мышцы с помощью механических датчиков перемещения или ускорения, а также путём измерения величины электромиографического ответа мышцы.

Использование некоторых режимов электронейростимуляции позволяет обойтись без дорогостоящей аппаратуры измерения мышечного ответа и применять для контроля нейромышечной функции только диагностический электростимулятор (приборы МиниСтим, Иннервейтер, фирм ПроФИнструментс, Фишер и Паукел). В этом случае определение уровня нейромышечной блокады производится анестезиологом визуально или по тактильной оценке выраженности мышечных сокращений в ответ на раздражающие импульсы тест-стимула. Методика оценки уровня нейромышечной блокады при использовании таких режимов электронейростимуляции основана на сравнительной оценке выраженности мышечных сокращений в ответ на следующие друг за другом импульсы в тест-стимуле.

В *периоперационном периоде* (первые 24 часа после операции) рекомендуются: 1) респираторная поддержка, пока будет полностью восстановлено спонтанное (самостоятельное) дыхание; 2) мониторинг ЭКГ; 3) респираторный мониторинг (пульсоксиметрия, исследование газов крови, как артериальных, так и венозных); 4) использование функциональных кроватей с высоким подголовником; 5) раннее назначение физиотерапевтических процедур на грудную клетку (профилактика постоперационных инфекций грудной клетки и ателектазов, часто развивающихся у больных с ДМ на фоне нарастания слабости дыхательной мускулатуры в раннем послеоперационном периоде); 6) минимальное использование опиатов для анальгезии; рекоменду-

ется применение таких методов анальгезии, как методики местной анестезии и применение нестероидных противовоспалительных средств (НПВС) [6, 9, 10, 50].

В *случае развития ЗГ* можно рекомендовать примерный план мероприятий для верификации и дифференциальной диагностики этого грозного осложнения общей анестезии:

1. Анализ крови пациента: немедленный забор крови для уточнения концентрации артериальных газов крови, уровня КФК и калия в сыворотке крови (раннее повышение уровня КФК может свидетельствовать о миопатии); забор крови для уточнения концентрации венозных газов крови, кислотно-основного баланса, pCO_2 , уровня ионов калия; развёрнутый анализ крови; содержание миоглобина в плазме крови; если возможно, минимизировать вентиляцию, уменьшить концентрацию CO_2 на выдохе; исключить другие причины гипертермии (поиск в крови показателей текущего инфекционного процесса (патология ЛОР-органов, мочевыводящей системы), исключить ателектаз и жировую эмболию; сохранить все шприцы и ампулы (флаконы) использованных во время анестезии препаратов; продолжить осуществление забора крови для контроля уровня сывороточной КФК (каждые 6 часов в течение суток).

2. Анализ мочи пациента (при заборе мочи исключить травматизацию уретры и мочевого пузыря): присутствие гемоглобина в отсутствие эритроцитов в моче (свидетельствует в пользу злокачественной гипертермии); если есть уверенность в рабдомиолизе, послать мочу на анализ содержания миоглобина; исключение инфекции мочевыводящих путей.

3. Электрофизиологические пособия: ЭМГ-исследование; ЭКГ (диагностика тахикардии, аритмии); углубление

анестезии с применением барбитуратов или высоких доз недеполяризующих миорелаксантов может уменьшить явления гиперметаболизма скелетной мускулатуры, если угрожающее жизни состояние не является злокачественной гипертермией.

4. Необходимо повторно углублённо проанализировать историю болезни пациента: получение новой информации относительно семейного анамнеза или относительно наличия у пациента нейромышечного заболевания.

5. Применение дантролена: снижение выраженности лихорадки не является диагностическим тестом, хотя быстрый и положительный эффект на его введения свидетельствует о злокачественной гипертермии у пациента; интерпретация исследования изменения уровня КФК на введение дантролена более сложная.

6. Экстренная консультация специалистов Центров по изучению злокачественной гипертермии: в США и Канаде возможна экстренная консультация специалистов, занимающихся изучением проблемы злокачественной гипертермии по телефону или путём телекоммуникационных технологий (телемедицина); в Российской Федерации служба по экстренному консультированию клинических случаев ЗГ не развита.

7. Заполнение отчёта о неблагоприятной метаболической реакции на анестезию с развитием ЗГ, который направляется в регистратуру учреждений, занимающихся вопросами диагностики и лечения ЗГ, анализируется и хранится в банке данных (в ряде стран Северной Америки и Европе).

8. Проведение (или участие в работе) клинической конференции, на которой анализируются все случаи ЗГ и случаи, напоминавшие ЗГ, является чрезвычайно важным мероприятием для практикующих врачей (анестезиолог, невролог, кардиолог), так как позволяет повысить профессиональный уровень специалиста

и отработать диагностическую тактику при экстренных ситуациях [39—42].

Заключение. Таким образом, большинство анестезиологических проблем происходит в случаях, когда ДМ не была диагностирована неврологом в дооперационном периоде или когда анестезиолог не был своевременно проинформирован неврологом, пациентом или его ближайшими родственниками (родителями) о наличии у пациента нейромышечного заболевания, а также в случае, когда возможные осложнения анестезиологического пособия игнорируются и не ожидаются хирургом и анестезиологом. В настоящее время методики региональной анестезии рассматриваются как альтернативные общей анестезии, жизненно необходимые методики, даже если хирургическая процедура действительно необходима [51, 52].

Следует подчеркнуть, что родители, имеющие ребёнка, страдающего ДМ, готовящегося по той или иной причине к плановому оперативному вмешательству, непременно должны быть проинформированы лечащим врачом (неврологом, педиатром, кардиологом) о необходимости более ранней встречи с анестезиологом для своевременного решения вопроса о необходимости того или иного обследования с целью уточнения предполагаемой (возможной) реакции пациента на общую анестезию.

ЛИТЕРАТУРА

1. Tired L., Nivoche Y., Hatton F. et al. Complications related to anaesthesia in infants and children. A prospective survey of 40240 anaesthetics // Br. J. Anaesth. 1988. Vol. 61, № 3. P. 263—269.
2. Pedersen T. Complications and death following anaesthesia. A prospective study with special reference to the influence of patient-, anaesthesia-, and surgery-related risk factors // Dan. Med. Bull. 1994. Vol. 41, № 3. P. 319—331.
3. Шитиков И. И. Практические шаги в решении проблемы безопасности больного во время анестезиологического пособия // Анестезиол. и реаниматол. 1995. № 2. С. 70—80.
4. Шнайдер Н. А. Неврологические осложнения общей анестезии // Вестник НГУ. Биология, клиническая медицина. 2004. Т. 2, Вып. 3. С. 51—62.

5. Dundee J. W. Thiopentone in dystrophia myotonia // *Anesth. Analg.* 1952. Vol. 31. P. 257—260.
6. Aldridge L. M. Anaesthetic problems in myotonic dystrophy. A caser report and review of the Aberdeen experience comprising 48 general anaesthetics in a further 16 patients // *Br. J. Anaesth.* 1985. Vol. 57. P. 1119—1130.
7. Diefenbach C., Lynch J., Abel M., Buzello W. Vecuronium for muscle relaxation in patients with dystrophia myotonia // *Anesth. Analg.* 1993. Vol. 76. P. 872—874.
8. Farbu E., Softeland E., Bindoff L. A. Anaesthetic complications associated with myotonia congenita: case study and comparison with other myotonic disorders // *Acta Anaesthesiol. Scand.* 2003. Vol. 47, № 5. P. 630—634.
9. Kaufman L. Anaesthesia in dystrophia myotonia. A review of the hazards of anaesthesia // *Proc. R. Soc. Med.* 1959. Vol. 53. P. 183—187.
10. Harper P. S. Postoperative complications in myotonic dystrophy // *Lancet.* 1989. Vol. 2. P. 1269.
11. Boheimer N., Harris J. W., Ward S. Neuromuscular blockade in dystrophia myotonia with atracurium besylate. Case report // *Anaesthesia.* 1985. Vol. 40. P. 872—874.
12. Шнайдер Н. А., Салмина А. Б. Неврологические осложнения общей анестезии. Красноярск, 2004.
13. Littleford J. A., Patel M. A., Bose D. et al. Masseter muscle spasm in children: implications of continuing the triggering anesthetic // *Anesth. Analg.* 1991. Vol. 72. P. 151—160.
14. Levitt R. C. Prospects for the diagnosis of malignant hyperthermia susceptibility using molecular genetic approaches // *Anesthesiology.* 1992. Vol. 76. P. 1039—1048.
15. Frerk C. M., Hargreaves J. Dystrophia myotonia and difficult intubation // *Br. J. Hosp. Med.* 1993. Vol. 50, № 1. P. 30.
16. England A. J., Kitchin N. R. E. Mivacurium for endoscopy in dystrophia myotonia // *Anaesthesia.* 1994. Vol. 49. P. 177—178.
17. Marsh D. F., Scott R. C. Anaesthesia in myotonic dystrophy // *Br. J. Anaesth.* 1994. Vol. 73. P. 124.
18. Imison A. R. Anaesthesia and myotonia an Australian experience // *Anaesth. Intensive Care.* 2001. Vol. 29, № 1. P. 34—37.
19. Шнайдер Н. А., Козулина Е. А., Назаров И. П., Шнайдер В. А. Роль нейромышечных заболеваний в развитии потенциально летального осложнения общей анестезии злокачественной гипертермии // *Фармакотерапия, диагностика и реабилитация в неврологии и нейрохирургии: Лекции для практикующих врачей.* Красноярск, 2003. С. 175—179.
20. Шнайдер Н. А., Шнайдер В. А. Неврологические осложнения общей анестезии: миф или реальность? // *Клинические нейронауки: нейрофизиология, неврология, нейрохирургия: Мат. междунар. конф. Ялта, Гурзуф, 2003.* С. 105—107.
21. Farbu E., Softeland E., Bindoff L. A. Anesthetic complications associated with myotonia congenita: case study and comparison with other myotonic disorders // *Acta Anaesthesiol. Scand.* 2003. Vol. 47, № 5. P. 630—634.
22. Russell S. H., Hirsch N. P. Anaesthesia and myotonia // *Br. J. Anaesth.* 1994. Vol. 72. P. 210—216.
23. Шнайдер Н. А. Методические подходы к неврологическому обследованию больных до и после операций в условиях общей анестезии // *X-й Российский национальный конгресс «Человек и лекарство»:* Тез. докл. М., 2003. С. 770.
24. Шнайдер Н. А., Шнайдер В. А. Организация работы и роль консультанта-невролога в профилактике неврологических осложнений общей анестезии: *Метод. пос. Красноярск, 2003.*
25. Шнайдер Н. А., Шпрах В. В. Дистрофическая миотония: неврологические и анестезиологические аспекты (часть 1) // *Вестник НГУ. Биология, клиническая медицина.* 2005. Т. 3, Вып. 1. С. 86—98.
26. Mathieu J., De Braekeleer M., Prevost C., Boily C. Myotonic dystrophy: clinical assessment of muscular disability in an isolated population with presumed homogenous mutation // *Neurology.* 1992. Vol. 42. P. 203—208.
27. Aldridge L. M. Anaesthetic problems in myotonic dystrophy. A caser report and review of the Aberdeen experience comprising 48 general anaesthetics in a further 16 patients // *Br. J. Anaesth.* 1985. Vol. 57. P. 1119—1130.
28. Козулина Е. А., Большакова Т. Ю., Шнайдер Н. А. Кардиологические аспекты нервно-мышечных заболеваний // *Мозг и сердце: кардионеврология и нейрокардиология / Под ред. А. Г. Чеченина.* Новосибирск, 2003. С. 153—156.
29. Козулина Е. А., Козулин А. П., Шнайдер Н. А. Организация работы невролога по диагностике наследственных нервно-мышечных заболеваний // *Фармакотерапия, диагностика и реабилитация в неврологии и нейрохирургии: Лекции для практикующих врачей.* Красноярск, 2003. С. 57—62.
30. Phillips M. F., Harper P. S. Cardiac disease in myotonic dystrophy // *Cardiovasc. Res.* 1997. Vol. 33, № 1. P. 13—22.
31. Begin P., Mathieu J., Almirall J., Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory muscle weakness in myotonic dystrophy // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1997. Vol. 156, № 1. P. 133—139.
32. Sartoretti C., Sartoretti S., De Lorenzi D., Buchmann P. Intestinal non-rotation and pseudoobstruction in myotonic dystrophy: case report and review of the literature // *Int. J. Colorectal. Dis.* 1996. Vol. 11, № 1. P. 10—14.
33. Zwissler B. Anesthesia procedures postoperative effects // *Anaesthesist.* 1997. Vol. 46, № 2. P. 99—108.
34. Dundee J. W. Thiopentone in dystrophia myotonia // *Anesth. Analg.* 1952. Vol. 31. P. 257—260.
35. Aldridge L. M. Dystrophia myotonia // *Br. J. Anaesth.* 1986. Vol. 58. P. 933.
36. Russell S. H., Hirsch N. P. Anaesthesia and myotonia // *Br. J. Anaesth.* 1994. Vol. 72. P. 210—216.
37. Strazis K. P., Fox A. W. Malignant hyperthermia: a review of published cases // *Anesth. Analg.* 1993. Vol. 77. P. 297—304.
38. MacLennan D. H., Phillips M. S. Malignant hyperthermia // *Science.* 1992. Vol. 256. P. 789—794.
39. Ryan J. F. Malignant hyperthermia: treatment and after care // *Anesth. Clin. North. Am.* 1991. Vol. 4. P. 913—932.
40. Stolworthy C., Haas R. E. Malignant hyperthermia: a potentially fatal complication of anesthesia // *Semin. Perioper. Nurs.* 1998. Vol. 7, № 1. P. 58—66.
41. England A. J., Kitchin N. R. E. Mivacurium for endoscopy in dystrophia myotonia // *Anaesthesia.* 1994. Vol. 49. P. 177—178.

42. Wraith A. Malignant hyperthermia. It could happen to you // SAAD Dig. 1996. Vol. 13, № 3. P. 14—17.
43. Wooltorton E. Propofol syndrome in children // CMAJ. 2003. Vol. 18. P. 168—174.
44. Schwender D., End H., Daunderer M., Fiedermutz M., Peter K. Sevoflurane and the nervous system // Anaesthesist. 1998. Vol. 47, № 1. P. 37—42.
45. Ходасевич Л. С., Ломинога Н. А., Гусев В. В. и др. Летальный исход, вызванный листеноном, у ребёнка с начальной стадией первичной миопатии // Анестезиол. и реаниматол. 2000. № 1. С. 58—59.
46. Kaufman L. Anaesthesia in dystrophia myotonica. A review of the hazards of anaesthesia // Proc. R. Soc. Med. 1959. Vol. 53. P. 183—187.
47. Шнайдер Н. А., Дралюк М. Г., Шнайдер В. А., Назаров И. П. Роль консультанта-невролога в профилактике периоперационных неврологических осложнений общей анестезии // Актуальные проблемы клинической и экспериментальной медицины. Иркутск, 2003. С. 109—110.
48. Gunkel O., Reichenbach H., Thamm B. et al. Late diagnosis of Curschmann—Steinert myotonic dystrophy in a female patient with dilated cardiomyopathy and in her son // Z. Kardiol. 2000. Vol. 89, № 7. P. 599—605.
49. Ульзибаг В. Б., Ершов В. Л., Трегубов А. И. Опыт организации анестезиологического пособия при массовом хирургическом лечении больных с хроническими мышечными заболеваниями // Вторая Рос. конф. по изучению боли: Тез. докл. СПб., 1995. С. 278—279.
50. Zelcer J., Wells D. G. Anaesthetic-related recovery room complications // Anaesth. Intensive. Care. 1987. Vol. 15, № 2. P. 168—174.
51. Anders N. R., Dearlove O. Need for preoperative visit before general anaesthesia? // Lancet. 1999. Vol. 353, № 9162. P. 1446.
52. Лихванцев В. В. Существует ли проблема выбора метода анестезии? // Анестезиол. и реаниматол. 2002. № 3. С. 17—19.

*) Первая часть лекции Н. А. Шнайдер и соавт. опубликована в «Вестнике НГУ. Биология, клиническая медицина». 2005. Т. 3, Вып. 1. С. 86—98.

Морфологические основы сегментарного лимфооттока

В. М. Петренко

Санкт-Петербургская государственная медицинская академия имени И. И. Мечникова

Уже в XVIII—XIX веках было известно, что множественные клапаны постоянно разделяют экстраорганные лимфатические сосуды человека и млекопитающих животных на сегменты — «лимфатические сердца» [1]. Тонкие стенки клапанных синусов (расширений над клапанами) продолжают в мышечные манжетки, манжетки сокращаются и проталкивают лимфу по сосуду [2]. E. Horstmann [3, 4] выделил функциональную единицу лимфатического сосуда: клапанный сегмент — участок между двумя клапанами, включает в свой состав дистальный клапан и мышечную манжетку. В области прикрепления клапана гладкие миоциты отсутствуют или их мало. Сегментарному строению стенки соответствует толчкообразный лимфоток в полости лимфатического сосуда. H. Mislin [5, 6] предложил физиологическую трактовку и новое название клапанному сегменту лимфатического сосуда — «лимфангион».

Дальнейшие исследования на разных объектах с использованием разных методов, в том числе электронной микроскопии

© Петренко В. М., 2005

[7—14], подтвердили представления о сегментарной организации лимфатических сосудов и их стенок. А. В. Борисов [13] описал мышцу-напрягатель заслонки лимфатического клапана, которая способствует ограничению клапаном обратного лимфотока: гладкие миоциты находятся в клапанном валике (пристеночное утолщение заслонки), но отсутствуют в створке. Существует иная точка зрения: в области лимфатических

клапанов, по крайней мере экстраорганного русла, миоциты определяются как в клапанном валике, так и в составе створки, хотя в гораздо меньшем количестве. Мышца лимфатического клапана соединяется мышечными пучками со стенками смежных лимфангионов, что обеспечивает не только напряжение клапана, но и его активные движения при сокращении лимфангионов. Мышечная манжетка лимфангиона и мышца лимфатического клапана являются специализированными участками стенки лимфатического сосуда, в которых происходит концентрация гладких миоцитов [14]. Мышца лимфатического клапана определяется в крупных экстраорганных лимфатических сосудах, в их стенках находятся многочисленные гладкие миоциты.

Материалы и методы исследований. Как правило, исследования проводятся на лимфатическом сосуде одного вида (чаще брыжейки тонкой кишки или грудном протоке) у животного одного вида или человека. Нами изучены грудной проток, поясничные стволы, лимфатические сосуды брыжейки тонкой кишки и нижних (задних) конечностей человека и млекопитающих животных (белой крысы, кролика, собаки, овцы, быка). Поперечные и продольные срезы лимфатических сосудов и клапанов толщиной 5—10 мкм окрашивали пикрофуксином по Ван Гизону и Вергеффу, азаном по Гейденгайну, железным гематоксилином Вейгерта, орсеином по Унна—Тенцеру, галлоцианином по Эйнарсону, импрегнировали солями серебра по Бильшовскому—Грос. Для изучения фибромиоархитектоники и подсчёта количества гладких миоцитов изготавливали окрашенные галлоцианином, железным гематоксилином, орсеином, импрегнированные солями серебра тотальные препараты лимфатических сосудов и клапанов. С целью идентифицировать гладкие миоциты гистологические срезы и тотальные препараты лимфатиче-