

## **Внутривенная анестезия диприваном при буллёзном эпидермолизе у детей**

В статье описан клинический случай анестезиологического обеспечения ребёнка, страдающего редким наследственным заболеванием (дистрофический буллёзный эпидермолиз). Приведены особенности интраоперационного анестезиологического пособия пациента с данной патологией, описан выход из анестезии и наблюдение за пациентом в ближайший послеоперационный период. Дана сравнительная характеристика различных методов анестезиологического обеспечения у больных дистрофическим буллёзным эпидермолизом.

### **Введение**

Буллёзный эпидермолиз (БЭ) – группа наследственных заболеваний, характеризующихся образованием пузырей на коже, чаще спонтанно или после минимальной механической травмы. Отслойка поверхностного слоя эпидермиса с накоплением жидкости в окружающем пространстве приводит к формированию больших пузырей. Слизистая оболочка, особенно ротовой полости, глотки и пищевода, тоже может вовлекаться в патологический процесс. Существует более 20 различных подтипов БЭ, которые можно подразделить на три большие группы в зависимости от границы отслойки кожи: дистрофический буллёзный эпидермолиз (ДБЭ), пограничный (ПБЭ) и простой (ПрБЭ). Для анестезиолога наибольшее значение имеет дистрофический буллёзный эпидермолиз.[2].

В данной статье рассматривается тактика анестезиологического обеспечения у пациента, болеющего ДБЭ. Эта патология может наследоваться как по аутосомно-доминантному, так и по рецессивному типу и встречается с частотой 1 на 50 000 – 1 на 300 000 родившихся детей. Заболевание связано с

аномалией VII типа коллагена, возможно, с чрезмерной активностью коллагеназы. Пузырь образуется ниже плотной пластинки (lamina densa) эпидермальной базальной мембраны. Заболевание может развиваться сразу после рождения или в раннем детском возрасте и характеризуется распространённым появлением пузырей на коже, которые после себя оставляют рубцы. Образующиеся пузыри достигают больших размеров, становятся дряблыми и подвержены инфицированию или геморрагиям. Локализация рубцового процесса на руках приводит к сращению пальцев между собой, что по виду напоминает «руки в варежках». Кроме того, могут образовываться сгибательные контрактуры. Вовлечение слизистой оболочки рта, глотки и пищевода может сопровождаться затруднениями при приёме пищи, микростомией, фиксацией языка к дну полости рта, что может осложнить интубацию трахеи; способствовать формированию стриктур пищевода. В тяжёлых случаях анемия и недостаточное питание приводят к задержке роста.[2].

У детей диприван был впервые применен в 1985 году, однако статей и монографий по применению этого анестетика у детей насчитывается не более 400[1].

При использовании внутривенных анестетиков в педиатрической анестезиологии надо обязательно учитывать особенности фармакокинетики препаратов у детей [5]. Это большой объем центральной камеры и более быстрый клиренс, по сравнению с взрослыми пациентами. Метаболические возможности даже у детей до года очень высоки в связи с относительно высокой фракцией сердечного выброса, перфузирующего печень. Вместе с тем, у новорожденных, особенно недоношенных, надо учитывать незрелость печеночных энзимов и возможность нарушения клиренса внутривенных агентов [3].

При использовании у детей диприван вызывает быструю и гладкую индукцию, причем в зависимости от дозы присутствует определенный кардиореспираторный эффект в виде снижения артериального давления и урежение частоты сердечных сокращений; урежения дыхания, иногда - апноэ. Вместе с тем, дозы для индукции анестезии и для ее поддержания варьируют в

зависимости от возраста, индивидуальных особенностей ребенка и способа индукции (индукционная доза колеблется от 2 до 5 мг/кг веса) [3].

#### Описание клинического случая

Пациент Ф. 8 лет, болен буллёзным эпидермолизом с 2 лет, когда впервые был установлен данный диагноз. Поступил в клинику с целью оперативного лечения с диагнозом ДБЭ: вторичные дерматогенные сгибательные контрактуры в суставах 2-5 пальцев обеих кистей. Оперативное вмешательство: рассечение гипотрофических рубцов в области ладонной поверхности 2-ого пальца, устранение сгибательной контрактуры в проксимальном межфаланговом суставе 2-ого пальца, трансартикулярная фиксация ПМФС спицей, свободная кожная пластика. Анестезиологическое обеспечение: тотальная внутривенная анестезия на основе дипривана с сохранением спонтанного дыхания, с целью анальгезии болюсное введение фентанила.

#### Техника анестезии

С целью премедикации ребенку за 30 мин до операции внутримышечно ввели атропин 0,01 мг/кг, 1% димедрол 0,2 мг/кг и дормикум 0,5% - 5мг. Хотя считается, что внутримышечная инъекция вызывает образование новых элементов, однако на самом деле вряд ли она является причиной их появления. В данном случае, при отдаленном наблюдении, образование новых элементов в месте инъекции не последовало.

После премедикации пациент доставлен в операционную в состоянии седации. Операционный стол подготовили таким образом, чтобы на нём отсутствовали складки, так как их наличие могло спровоцировать образование новых булл на коже.

Мониторинг: под манжету для измерения артериального давления неинвазивным способом подложили марлю пропитанную глицерином, с целью предотвращения образования новых элементов; пульсоксиметр прикрепили с помощью обычной клипсы, а не лейкопластыря (клеющиеся ЭКГ-электроды использовать категорически нельзя, так как это приведёт к повреждению кожных покровов, альтернативой является применение игольчатых электродов!).

В данном случае интраоперационный мониторинг включал в себя пульсоксиметр и измерения артериального давления неинвазивным способом. Исходные параметры: Ps-110 уд.в мин, SpO<sub>2</sub>- 99% , АД-115/80мм.рт.ст., ЧД- 22 в мин.

Катетеризация периферической вены: кожу аккуратными мажущими движениями обработали р-ром фурацилина. (следует избегать натирания кожи). Внутривенную канюлю прикрепили к коже марлей пропитанной глицерином. При катетеризации вены под венозный жгут подложили марлю с глицерином.

Индукция в наркоз: внутривенно введено: р-р фентанила 0,005% - 2,5мкг/кг. С гипнотической целью медленно введен р-р дипривана в расчётной дозе 3мг/кг массы тела. После индукции диприваном отмечен умеренный кардио-респираторный эффект в виде снижения АД – 103/67 мм.рт.ст., урежение ЧД до 17 дых. в мин., пульс значительно не изменился. Перед разрезом внутривенно медленно с анагетической целью добавили р-р фентанила 0,005% - 5мкг/кг. После введения фентанила отмечено кратковременное апное не требующее респираторной поддержки, SpO<sub>2</sub> снизилось до 91%; незначительное снижение АД – 96/60мм.рт.ст. При поддержании нижней челюсти, для обеспечения свободной проходимости верхних дыхательных путей и исключения западения языка, руки анестезиолога смазали глицерином, так как при непосредственном контакте в последующем на лице пациента могли образовываться новые элементы (буллы). Воздушно-кислородная смесь 2:1 подавали через аппаратный контур к лицу пациента. Процентное содержание кислорода в газовой смеси составляло 34%.

Поддержание анестезии осуществлялось постоянной инфузией дипривана по следующей схеме: в первые 10 мин - 12 мг/кг/ч, последующие 10 мин - 10 мг/кг/ч, далее - 8 мг/кг/ч до конца операции [4]. Время хирургического вмешательства составило 30 минут, что не потребовало повторного болюсного введения фентанила. В ходе поддержания анестезии АД, Ps, SpO<sub>2</sub> существенно не отличались от исходных данных, варьировали в пределах: АДсист.-105 – 110 мм.рт.ст.; АДд.-65-70 мм.рт.ст.; Ps- 105-120 уд. в мин. Инфузия дипривана прекращена к моменту наложения последнего шва на кожу.

## Результаты

Период выхода из анестезии характеризовался быстрым пробуждением.

Начиная с 10-й минуты, от окончания введения дипривана пациент мог выполнить команду "открыть глаза", "покашлять", "сплюнуть слюну". На 15-й минуте отвечал на простые вопросы и был ориентирован во времени и пространстве, правильно выполнял пальценосовую пробу. На 25-й минуте мог отвечать на сложные (соразмерно возрасту) вопросы, мог поделиться своими впечатлениями. Со слов пациента он не помнил происходящего во время оперативного вмешательства. Через 50-60 мин. после перевода в палату больной отмечал способность свободно и комфортно двигаться. Весь послеоперационный период протекал гладко. У ребёнка в первые сутки после операции не отмечено тошноты, рвоты, головной боли.

## Дискуссия

В настоящее время в мировой практике используются различные методики анестезиологического обеспечения у пациентов с ДБЭ. Выбор метода анестезии в первую очередь зависит от ряда факторов: травматичность и локализация хирургического вмешательства; длительность операции; возраст пациента; сопутствующая патология внутренних органов. Основной акцент при оперативном лечении детей, страдающих БЭ, делается на общую анестезию, учитывая психо-эмоциональную лабильность детского возраста и страх операции. Метод ингаляционной анестезии на наш взгляд не является целесообразным, так как использование ингаляционных анестетиков непременно ведёт к повреждению слизистой оболочки ротовой полости, глотки, трахеи, образованию новых элементов на слизистой, повреждению кожи от давления лицевой маской. Беспокойство вызывает то, что любая манипуляция на дыхательных путях или интубация могут повлечь за собой образование новых пузырей.

С целью предотвращения образования новых элементов в области лица, в клинической практике используют лицевую маску с мягкой воздушной манжеткой, смазанную вазелином. Не рекомендуют применять для обеспечения проходимости дыхательных путей устройство по типу воздуховода. Появление

новых элементов на голове и шее часто свидетельствуют о трудной или неудачной интубации. При оротрахеальной интубации сложность может быть обусловлена патологией расположения зубов; ограничением возможности открыть рот; сращением языка с дном полости рта. Клинок ларингоскопа должен быть хорошо смазан глюкокортикоидной мазью, но нужно помнить о возможности абсорбции стероидов через слизистую оболочку. Для интубации лучше выбирать трубку меньшего размера без манжетки [6]. Метод регионарной анестезии во многом зависит от локализации хирургического вмешательства и от возраста пациента. Хотя считается, что регионарная анестезия противопоказана при БЭ, тем не менее, выполнение следующих блокад считается безопасным, если на месте пункции нет изменения кожных покровов: блокада плечевого сплетения, субарахноидальная блокада, эпидуральная анестезия на поясничном или каудальном уровне, блокада бедренного нерва. Многие анестезиологи считают, что распределение препаратов может быть изменено вследствие гипоальбуминемии, заболеваний почек и снижения мышечной массы [6]. Внутривенный наркоз различными анестетиками как кетамин и тиопентал не показан в связи с достаточно мощным гистаминвысвобождающим эффектом кетамина, что может привести к спонтанному образованию новых элементов. Применение тиопентала не целесообразно, так как имеется его связь с развитием порфирии.

#### Выводы

- Таким образом, мы считаем, что использование предложенной методики анестезиологического обеспечения у пациентов с ДБЭ является оптимальной при малоинвазивных хирургических вмешательствах длительностью до получаса;
- Учитывая относительно недорогую стоимость дипривана можно отметить положительный экономический эффект данной методики.
- Весьма незначительный, негативный постнаркозный эффект как: тошнота, рвота, головные боли, галлюцинации в послеоперационном периоде в отличие от других внутривенных анестетиков, позволяет считать диприван препаратом выбора в детской анестезиологии.

## Литература

1. Pl-JG., James, I. C. The characteristics of propofol (Diprivan) for induction of general anaesthesia for paediatric surgery / Pl-JG., I. C. James // *Postgraduate Medical Journal*. 1985.
2. Boughton, R. Epidermolysis bullosa – a review of 15 years experience, including experience with combined general and regional anaesthetic techniques / R. Boughton, M. R. Crawford, J. B. Vonwiller // *Anaesthesia and Intensive Care* 1988; 260–264.
3. Михельсон, В. А. Диприван (пропофол): клинико-фармакологическая характеристика и использование при ангиографических исследованиях и рентгенэндоваскулярных вмешательствах у детей / В. А. Михельсон [и др.] // *Детская хирургия*, 1998.
4. Лекманов, А. У. Пропофол как компонент внутривенной анестезии у детей: материалы 5-го Всеросс. съезда анест. и реаним. / А. У. Лекманов [и др.]. М., 1996.
5. Morion, N. S. Total intravenous anaesthesia (TIVA) in paediatrics: advantages and disadvantages / N. S. Morion // *Paediatric Anaesthesia*. 1998.
6. Pollard, B. J. *Handbook of Clinical Anaesthesia* / B. J. Pollard. 2nd ed. 2004, 297–300.