

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С ДИСПЛАЗИЕЙ КНИСТА ПО ПОВОДУ ТЯЖЕЛОЙ СКОЛИОТИЧЕСКОЙ ДЕФОРМАЦИИ

© *И.В. Смирнов* ², *Г.Е. Ройтберг*^{1, 2}, *Л.Е. Цыпин*¹, *В.В. Лазарев*¹

¹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва;

² АО «Медицина», Москва

■ Для цитирования: Смирнов И.В., Ройтберг Г.Е., Цыпин Л.Е., Лазарев В.В. Анестезиологическое обеспечение оперативного лечения пациентки с дисплазией Книста по поводу тяжелой сколиотической деформации // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2020. — Т. 10. — № 3. — С. 299–308. <https://doi.org/10.17816/psaic642>

Поступила: 20.06.2020

Одобрена: 15.08.2020

Опубликована: 10.09.2020

Дисплазия Книста — орфанное заболевание, проявляющееся карликовостью, сколиотической деформацией позвоночника, нарушением подвижности суставов, мышечной слабостью, нарушением зрения и нейросенсорной глухотой. В результате диспропорционального укорочения туловища развивается поясничный гиперлордоз и кифосколиоз, что приводит к нарушению в работе внутренних органов. Целью работы стало описание особенностей комплексного подхода к анестезиологическому обеспечению операций у данной категории пациентов на примере сложного клинического случая.

Описан случай оперативного лечения пациентки с дисплазией Книста по поводу тяжелой кифосколиотической деформации позвоночника. Выполнен задний корригирующий перекрестно-стержневой транспедикулокорпоральный винтовой спондилодез Th3-L5 с костной аутопластикой. Во время планирования анестезии проведена оценка трудной интубации трахеи по шкале LEMON — 7 баллов, высокий риск. При выполнении интубации трахеи использована эндоскопическая техника: видеоларингоскоп, интубационный бронхоскоп. Управление интраоперационной кровопотерей проведено комплексом мер: укладка пациента в прон-позицию с освобождением брюшной полости, нормотермия, интраоперационная гемодилюция сбалансированными полиионными безлактатными растворами, управляемая гипотензия со снижением артериального давления на 30 % от исходного, аппаратная реинфузия крови во время операции и в первые сутки послеоперационного периода, применение транексамовой кислоты, коррекция анемии и дефицита факторов свертывания крови донорскими компонентами.

Обсуждение. При планировании операции и анестезии необходимо прогнозировать трудную интубацию и соблюдать алгоритм обеспечения проходимости дыхательных путей, массивную интраоперационную кровопотерю. Комплексный подход к ведению пациента позволяет достигнуть быстрой реабилитации и выписки на амбулаторное лечение. Оперативное лечение быстро прогрессирующей тяжелой кифосколиотической деформации позвоночника позволяет изменить качество и продолжительность жизни у пациентов с синдромом Книста.

Ключевые слова: дисплазия Книста; сколиоз; трудная интубация трахеи; кровопотеря; дети.

ANESTHESIA FOR SURGERY IN A PATIENT WITH KNIST'S DYSPLASIA FOR SEVERE SCOLIOTIC DEFORMITY

© *I.V. Smirnov* ², *G.E. Roitberg*^{1, 2}, *L.E. Tsy-pin*¹, *V.V. Lazarev*¹

¹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;

² Clinic “Medicine”, Moscow, Russia

■ For citation: Smirnov IV, Roitberg GE, Tsybin LE, Lazarev VV. Anesthesiological provision of operative treatment of severe scoliotic deformation of the spine in a patient with kniest syndrome. *Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2020;10(3):299-308. <https://doi.org/10.17816/psaic642>

Received: 20.06.2020

Accepted: 15.08.2020

Published: 10.09.2020

Kniest dysplasia is a disease that is inherited in an autosomal dominant manner. It manifests itself as dwarfism, scoliotic deformity of the spine, impaired joint mobility, muscle weakness, visual impairment, and sensorineural deafness. As a result of disproportionate trunk shortening, lumbar hyperlordosis and kyphoscoliosis develop, leading to internal organs (respiratory, cardiovascular system) disorders, disability, and reduced life expectancy.

A case of surgical treatment of a patient with Kniest dysplasia for severe kyphoscoliotic spinal deformity is described. Posterior corrective cross-rod transpediculocorporal screw spondylodesis T3-L5 with bone autoplasty was performed. While planning anesthesia, difficult tracheal intubation was evaluated on the LEMON scale of 7 points high-risk. While performing tracheal intubation, endoscopic techniques were used: videolaryngoscope, intubation bronchoscope, enabling success. Management of intraoperative blood loss was conducted by a complex of measures: laying the patient in the prone position with the release of the abdominal cavity, normothermia, intraoperative hemodilution of azlactone-balanced polyionic solutions to achieve the target hematocrit in the range of 24%–26%, and controlled hypotension with blood pressure decreased by 30% from the original hardware blood reinfusion during surgery. Also, on the first postoperative day, fusing tranexamic acid, correcting anemia and deficiency of blood coagulation factors donor components contributed to the success.

Discussion. When planning surgery and anesthesia, it is necessary to consider the risk of developing malignant hyperthermia, predicting difficult intubation, and complying with the algorithm to ensure airway patency and prevent massive intraoperative blood loss. With a comprehensive approach to patient management, it is possible to achieve rapid rehabilitation and discharge for outpatient treatment. Surgical treatment for rapidly progressing severe kyphoscoliotic spinal deformity can change the quality and duration of life in patients with Kniest syndrome.

Keywords: Kniest Dysplasia; scoliosis; difficult tracheal intubation; blood loss; children.

ВВЕДЕНИЕ

Дисплазия Книста впервые была описана и определена как наследственная патология по аутосомно-доминантному типу австрийским педиатром В. Книстом в 1952 году [1], характеризующаяся карликовостью, обусловленной генетическими нарушениями, приводящими к образованию дефектных форм одной из разновидностей основного белка соединительных тканей — коллагена. Из-за незначительной распространенности дисплазии Книста в популяции достоверно определить встречаемость этого состояния не удастся.

Главная причина дисплазии Книста — мутации в гене *Col2A1*, расположенном на 12-й хромосоме [метатропическая дисплазия 2-го типа, делеция в интроне 18 гена цепи $\alpha 1$ коллагена II типа (*COL2A1*)].

Установлено, что коллаген II типа является одним из основных компонентов межклеточного матрикса различных видов соединительной ткани: костной, хрящевой, сухожилий, миокарда, стекловидного тела. Коллаген II типа, или хрящевой коллаген, содержит три полипептидные цепи и имеет строение тройной спирали. Он выполняет

в основном структурную функцию. Повреждения в гене *COL2A1* влекут за собой синтез дефектного коллагена и нарушение структуры и функции соответствующих тканей [2].

Патологические изменения в организме пациентов не ограничиваются скелетными аномалиями, а могут также стать причиной нарушения подвижности суставов, мышечной слабости и расстройств зрения, нейросенсорной глухоты.

Симптомы этого состояния можно определить уже при рождении — у больных выявляют относительное укорочение конечностей и нарушение подвижности суставов, иногда регистрируют расщелину твердого нёба. Диагностику дисплазии Книста производят на основании данных статуса пациента, рентгенологического изучения скелета и генетически-молекулярных анализов. В результате диспропорционального укорочения туловища развиваются поясничный гиперлордоз и кифосколиоз. Специфического лечения заболевания не существует, проводят симптоматическую и поддерживающую терапию. В целом прогноз дисплазии Книста неблагоприятный. Несмотря на то что многие

больные доживают до взрослого возраста, срок их жизни значительно снижен по сравнению со здоровыми людьми. Для тяжелых кифосколиотических форм изменения позвоночника характерны выраженные нарушения в функции внешнего дыхания, снижение жизненной емкости легких, минутного объема дыхания [3]. Снижение легочной эластичности, анатомическое смещение сердца, перегиб крупных сосудов с дислокацией трахеи и бронхов могут стать причиной повышения давления в системе малого круга кровообращения, что, в свою очередь, приводит к развитию правожелудочковой недостаточности [4, 5]. Нарушение сократительной способности сердечной мышцы, а также в проводящей системе могут приводить к опасным сбоям ритма сердца и прогрессированию тотальной сердечной недостаточности [3]. Летальный исход чаще всего наступает из-за вторичных нарушений в работе внутренних органов, обусловленных тяжелыми скелетными аномалиями и пороками развития. Стабилизация дальнейшего прогрессирования, уменьшение кифосколиотической деформации позвоночника, а в следствии этого уменьшение прогрессирования смещения внутренних органов является основной задачей оперативного лечения.

В литературе встречаются публикации о выполнении операций по протезированию тазобедренного сустава пациентам с дисплазией Книста [6–8] и офтальмологических операций [9, 10], однако публикаций по коррекции сколиотической деформации позвоночника у данной группы пациентов не обнаружено.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка С., 13 лет, рост 114 см, вес 27 кг (что составило 70,7 % роста и 55,32 % веса по стандартизации Всемирной организации здравоохранения [11]) поступила в клинику АО «Медицина» с диагнозом: «Врожденный нейромышечный тяжелый грудопоясничный кифосколиоз на фоне дисплазии Книста. Врожденная аномалия развития позвоночника на уровне краниовертебрального перехода по типу нарушения слияния зубовидного отростка (*os odontoideum*). Стеноз позвоночного канала на уровне С3–С4. Умеренный нижний парапарез, осложненный гипералгическим синдромом. Нарушение функции тазовых органов по типу недержания мочи».

Сопутствующие заболевания: врожденная спондилоэпифизарная дисплазия; варусная деформация проксимального отдела бедренной кости со сгибательно-приводящей контрактурой в тазобедренном суставе с двух сторон; сгибательные контрактуры в коленных суставах; плановальгусная деформация стоп; врожденная миопия; хронический гастродуоденит; хронический тонзиллит; аллергический ринит; выраженная энцефалоастения; миокардиодистрофия; синусовая аритмия.

При поступлении пациентка предъявляла жалобы на сильные боли в спине, деформацию позвоночника, нарушение дыхания, неустойчивость тела в положении стоя, легкую слабость в ногах, быструю утомляемость, боли в крупных суставах, деформацию суставов.

Девочка больна с рождения. Деформацию позвоночника заметили в возрасте двух лет, когда ребенок впервые пошел. Наблюдалась в федеральном НИИ с прогрессирующей деформацией позвоночника, от оперативного лечения мама отказалась. С возрастом деформация быстро прогрессировала. Проведены трижды консилиумы, учитывая нестабильности на уровне краниовертебрального перехода, бурное прогрессирование деформации позвоночника и контрактур конечностей — показано оперативное лечение. Однако оперативное лечение контрактур нижних конечностей могло усугубить сагиттальный баланс, что не позволило бы пациентке передвигаться самостоятельно. Риски оперативного лечения нестабильности на уровне краниовертебрального перехода превышали возможные преимущества результата операции. В связи с чем консилиум принял решение — оперативное лечение данной пациентки не показано.

Телосложение пациентки астеническое, питание умеренное. Отмечалась непропорциональная низкорослость. Размер головы соответствует норме. Лицо плоское, большие глаза, плоская переносица. Верхние и нижние конечности искривлены, с толстыми деформированными тугоподвижными суставами. Отмечались сгибательные контрактуры крупных суставов. Походка нарушена, самостоятельно длительно передвигаться не может. При осмотре со спины определяется левосторонняя сколиотическая деформация грудопоясничного отдела, грудной кифоз усилен, поясничный лордоз усилен (рис. 1). Деформация грудопоясничного отдела позвоночника относительно мобильна.

Сознание ясное, адекватное. Менингеальных знаков нет. Очаговой симптоматики нет.

Сухожильные рефлексы рук нормальные, равные с двух сторон; ног — равные с двух сторон, умеренно снижены. Нарушения функций тазовых органов по типу недержания мочи. Отмечается непропорциональная низкорослость.

Предоперационное обследование

Лабораторное обследование: клинический анализ крови, мочи — показатели в пределах возрастной нормы.

В биохимическом анализе крови отмечены сниженные уровни креатинина — 31 мкмоль/л (норма 50–77 мкмоль/л), мочевины — 2,0 ммоль/л (норма 2,8–8,1 ммоль/л).

Электрокардиография: синусовая аритмия, нормальное положение электрической оси сердца.

Функция внешнего дыхания: жизненная емкость легких (IVC) 56 %, форсированная жизненная емкость легких (FVC) 64 %, объем форсированного выдоха за первую секунду (FEV1) 61 %, индекс Генслера (FEV1/IVC) 92,9 %, пиковая объемная скорость (PEF) 56 % от должного. Заключение: значительное снижение жизненной емкости легких, легкое нарушение проходимости дыхательных путей.

Эхокардиография: конечно-диастолический размер 37 мм, конечно-систолический —

23 мм, конечно-диастолический объем 61 мм, сократительная способность — фракция изгнания 70 %. Заключение: митральная регургитация I степени.

Рентгенологические методы исследования показаны на рис. 2. Спондилограммы: левосторонний грубый декомпенсированный С-образный грудопояснично-крестцовый тяжелый кифосколиоз (110 гр. по Corb). Косой таз.

Кости таза: отмечается деформация костей таза, нечеткие контуры подвздошных костей, метафизы, эпифизы бедренных костей вздуты, порозны; симметрия костей таза (правые отделы выше левых); варусная деформация бедренных костей.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) шейного отдела позвоночника (рис. 3): аномалия развития зуба позвонка C2 по типу *os odontoideum*; деформация тел позвонков на фоне основного заболевания с умеренными атрофическими и липодегенеративными изменениями мышц шеи; дегенеративно-дистрофические изменения шейного отдела позвоночника; протрузии дисков C2–Th1; нарушение статики; спондилез; унковертебральный артроз, артроз краниовертебральных суставов.

МРТ грудного отдела позвоночника: деформация тел позвонков на фоне основного заболевания с умеренными атрофическими



Рис. 1. Внешний вид пациентки до операции

Fig. 1. The patient's appearance before surgery



Рис. 2. Рентгенологическое исследование до операции

Fig. 2. An x-ray examination before surgery

и липодегенеративными изменениями мышц спины; умеренный трабекулярный реактивно-воспалительный отек в телах позвонков Th4–Th6; грубое нарушение статики; дегенеративно-дистрофические изменения грудного отдела позвоночника; спондилез; протрузии дисков Th1–Th12; стеноз позвоночного канала на уровне Th7/Th8.

МРТ поясничного отдела позвоночника: деформация тел позвонков на фоне основного заболевания с умеренными атрофическими и липодегенеративными изменениями мышц спины; аномалия развития тела позвонка L4 по типу «бабочковидного»; грубое нарушение статики; дегенеративно-дистрофические изменения пояснично-крестцового отдела позвоночника; спондилез; протрузии дисков Th12–S1; стеноз позвоночного канала на уровне L2–S1; в видимых отделах крестцово-подвздошных суставов умеренное скопление жидкости.

После комплексного обследования междисциплинарной командой определены показания для оперативного лечения: быстро прогрессирующий кифоз грудного отдела позвоночника при врожденном узком спинномозговом канале может привести к ухудшению неврологической симптоматики (нижний парапарез). Пациентке показано оперативное лечение: задний корригирующий транспедикулокорпоральный винтовой спондилодез с костной пластикой; корригирующая вертебротомия позвоночника по методике PVCR под интраоперационным нейрофизиологическим мониторингом соматосенсорных и моторных вызванных потенциалов; коррекция косоного таза.

Выполнена операция. Задний корригирующий перекрестно-стержневой транспедикулокорпоральный винтовой спондилодез Th3–L5 с костной аутопластикой + синтетический костнозамещающий материал. Продолжительность операции 3 ч 50 мин.

Во время операции проводился нейрофизиологический мониторинг моторной и сенсорной функции спинного мозга. Данных о нарушении проводимости выявлено не было.

Анестезиологическое пособие. Операция выполнена в условиях комбинированного эндотрахеального наркоза. Продолжительность наркоза составила 7 ч 40 мин.

Проведена оценка риска трудной интубации трахеи во время предоперационного



Рис. 3. Магнитно-резонансная томография шейного отдела позвоночника

Fig. 3. An MRI of the cervical spine

осмотра по шкале Mallampati [12] — 3-й класс, по шкале Arne [13] — 22 балла, по шкале LEMON [14, 15] — 7 баллов. Алгоритм действий при предполагаемой сложной интубации описан в Клинических рекомендациях «Обеспечение проходимости верхних дыхательных путей в стационаре», разработанных Федерацией анестезиологов и реаниматологов [16], однако в детской практике такого протокола не разработано. Мы модифицировали имеющийся протокол для использования у данных пациентов. Использование нескольких шкал оценки дыхательных путей позволяет с высокой достоверностью до начала анестезии прогнозировать риск трудной вентиляции и интубации. При осмотре пациента проводится оценка по шкале Mallampati, Arne, LEMON, которые дополняют друг друга. Однако, несмотря на то что шкала Mallampati входит в шкалу LEMON [15], мы считаем необходимым отдельно фиксировать ее оценку, так как у пациентов с нейромышечными заболеваниями часто имеется ограничение открывания рта, при сохраненных остальных оцениваемых параметрах. Поэтому акцент на этот тест и обязательная фиксация этой шкалы в медицинской документации считаем целесообразными. При получении высоких баллов и прогнозировании трудных дыхательных путей анестезиолог действует по локальному протоколу «Прогнозирование и обеспечение проходимости при трудных дыхательных путях», разработанному и внедренному в работу клиники. Протокол включает в себя заблаговременную подготовку необходимого оборудования: интубационные трубки нескольких типоразмеров, ларингеальную маску, видеоларингоскоп, интубационный фибробронхоскоп и набор для дилатационной трахеостомии.

В операционной проводится преоксигенация через плотно прижатую лицевую маску в течение 3 мин. Обеспечивается адекватная вентиляция через лицевую маску, при ее неэффективности устанавливается ларингеальная маска. Выполняется однократная попытка прямой ларингоскопии, при неудаче — повторная попытка с применением видеоларингоскопа. При невозможности заведения интубационной трубки с помощью видеоларингоскопа интубацию проводят с помощью интубационного фибробронхоскопа.

Учитывая невозможность переразгибания шейного отдела позвоночника и большие риски трудной интубации у пациентки запланировано использование эндоскопиче-

ской техники для обеспечения проходимости дыхательных путей. Подготовлены к использованию видеоларингоскоп, интубационный бронхоскоп, набор для дилатационной трахеостомии. Попытка интубации трахеи с помощью видеоларингоскопа. Трубку диаметром 5,5 мм с манжетой завести за голосовые связки не удалось. Эндоскопически ассистированная интубация через рот трубкой № 6,0 с манжетой.

Мониторинг: частота сердечных сокращений (ЧСС), сатурация (SpO_2), инвазивное измерение артериального давления (AD_{inv}), центральное венозное давление (CVP), би-спектральный индекс активности коры головного мозга (BIS), определение CO_2 на выдохе ($etCO_2$) и вдохе ($inCO_2$), определение O_2 на выдохе (etO_2) и вдохе (inO_2), температура, измеряемая в носоглотке (температура ядра), мониторинг нарушений ритма и сегмента ST, нейромышечной проводимости, контроль диуреза.

Лабораторный мониторинг осуществляли в предоперационном и послеоперационном периоде, во время операции. Контроль показателей включал: клинический анализ крови [гемоглобин (Hb), гематокрит (Ht), количество эритроцитов (RBC), лейкоцитов, тромбоцитов (Plt) (динамика на этапах исследования приведена в таблице)], показатели кислотно-щелочного состояния артериальной крови (КЩС), биохимический анализ крови, коагулограмму, клинический анализ мочи.

Положение на операционном столе — прон-позиция с гелевыми валиками под грудную клетку, таз, ноги, с целью уменьшения давления на брюшную полость и как следствие этого — снижение кровенаполнения вен эпидурального пространства и уменьшение интраоперационной кровопотери. Профилактика тромбоза вен и тромбоземболии легочной артерии осуществлялась с помощью аппарата перемежающей пневмокомпрессии, контроль температуры и профилактика интраоперационной гипотермии — с помощью комбинации внешнего обогрева (HiscoVac, BairHugger), согревание инфузионных сред аппаратом Ranger с целевыми цифрами нормотермии ядра ($36,0-36,5^\circ C$).

С целью управления кровопотерей применялась технология кровосбережения [17], включающая в себя интраоперационную гемоделицию и управляемую гипотонию, аппаратную реинфузию крови. Интраоперационную гемоделицию выполняли сбалансированны-

ми безлактатными полиионными растворами (стерофундином) с достижением целевого гематокрита в пределах 26–24 % [18] к моменту остеотомии. Управляемая гипотензия на этапе доступа и остеотомии осуществлялась за счет сочетания пропофола в виде постоянной инфузии через шприцевой насос в дозе 7,4–12 мг/кг в час под контролем BIS с целевыми цифрами 30–40 и фентанила внутривенно в дозе 8 мг/кг (начальная доза) с поддерживающей дозой 3 мг/кг. Целевые цифры АД составляли –30 % от исходного уровня. Центральное венозное давление поддерживалось на уровне 5–7 см H₂O. Интраоперационная кровопотеря составила 1300 мл (51,3 % объема циркулирующей крови). Трансфузия донорских эритроцитных компонентов составила 23 мл/кг — 620 мл (2 дозы). Проведена аппаратная реинфузия крови аппаратом Sorin Xtra и составила интраоперационно 421 мл, в первые сутки послеоперационного периода 130 мл (суммарно 551 мл), что позволило в два раза уменьшить гемотрансфузию донорскими эритроцитами и поддержание уровня гемоглобина и гематокрита в целевых значениях (выше 80 г/л для гемоглобина) [19]. С гемостатической целью был применен Транексам [20] в дозе 15 мг/кг, трансфузия свежезамороженной плазмы в дозе 27,4 мл/кг.

Анестезиологическое пособие было выполнено комбинацией пропофола и фентанила. Управляемая искусственная вентиляция легких проведена в режиме Pressure Support Ventilation с параметрами нормовентиляции (дыхательный объем 6 мл/кг), с возможностью триггерированного вдоха, контролем по EtCO₂, контролем газового состава и КЩС артериальной крови.

Динамика показателей клинического анализа крови

Dynamics of blood count characteristics

Показатели	Гемоглобин	Гематокрит	Эритроциты	Лейкоциты	Тромбоциты
До операции	134	41,62	4,87	7,24	236,4
КЩС1 (после проведения гемоделиции)	109	32	–	–	–
КЩС2 (основной этап)	88	26	–	–	–
КЩС3 (конец операции)	97	29	–	–	–
1-е сутки	101,1	29,79	3,46	10,2	119,3
2-е сутки	96,19	28,45	3,29	13,29	107,9
5-е сутки	107,7	28,93	3,34	12,82	204
10-е сутки	97,7	–	3,12	8,65	196,6

Примечание. КЩС — кислотно-щелочной состав.

Note. ABC — acid-base composition

Проведена экстубация на фоне восстановления самостоятельного дыхания, рефлексов и сознания через 3 ч после окончания операции. Пациентка на первых сутках активизирована, вертикализирована. Начаты реабилитационные мероприятия по протоколу FastTrack хирургия [21]: раннее энтеральное питание сиппинговыми смесями, дыхательная гимнастика. На вторые сутки пациентка переведена из отделения реанимации и интенсивной терапии.

Лечение. Ввиду анамнестической и лабораторно доказанной лекарственной непереносимости на беталактамы антибиотики запланирована и проведена антибактериальная терапия линезолидом (Зивокс) в дозе 600 мг 2 раза в сутки в течении 10 сут. Для профилактики стрессовых язв применен Квамател: в раннем послеоперационном периоде внутривенное введение, после восстановления способности самостоятельного приема пищи перевод на пероральный прием препарата. Ранняя активизация, ранняя вертикализация (в первые сутки), использование дыхательных тренажеров и раннее начало энтерального питания сиппинговыми смесями с переходом на хирургический стол, с добавлением сиппинговых смесей.

В результате проведенного оперативного лечения по рентгенологическим данным коррекция кифосколиотической деформации составила 14 % (с 110 до 95°). Общий вид пациентки после операции показан на рис. 4. (ср. с рис. 1). Рентгенограмма после операции приведена на рис. 5. Активизация в первые сутки после операции, сохранена способность самостоятельного передвижения со стабилизацией позвоночника и сохранением балан-



Рис. 4. Внешний вид пациентки после операции

Fig. 4. The patient's appearance after surgery

са туловища. Изменений в неврологическом статусе, осложнений со стороны сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной системы не отмечено. Пациентка выписана на амбулаторное лечение на 11-е сутки после оперативного лечения.

ОБСУЖДЕНИЕ

Особенностями анестезиологического обеспечения данной пациентки с редкой патологией стали:



Рис. 5. Рентгенологическое исследование после операции

Fig. 5. An x-ray examination after surgery

1. Оперативное лечение сколиотической деформации позвоночника позволяет снизить прогрессирование и не допустить в дальнейшем ухудшение функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем, тем самым увеличить продолжительность жизни [3–5].

2. Прогнозируемая в виду анатомических особенностей, а также по шкалам Mallampati, LEMON, Arne трудная интубация. Обеспечение проходимости дыхательных путей потребовало выполнения протокола обеспечения проходимости дыхательных путей и использования эндоскопической техники [12–16].

3. Массивная интраоперационная кровопотеря, потребовавшая кровосберегающих технологий: гемоделиции, поддержания интраоперационной нормотермии, применения препаратов транексамовой кислоты, интраоперационной и послеоперационной реинфузии крови [17–20].

4. Быстрый перевод на самостоятельное дыхание, ранняя активизация и вертикализация пациентки, активная позиция в начале и в продолжении энтерального питания позволили ускорить ее реабилитацию, возможность перевода из реанимации на вторые сутки и выписки на амбулаторное лечение на 11-е сутки после оперативного лечения [21].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

1. Учитывая риски при обеспечении проходимости дыхательных путей у данной категории пациентов, можно рекомендовать в предоперационной оценке состояния пациента рутинно использовать шкалы оценки трудной интубации. Наиболее релевантной является шкала LEMON.

2. При риске трудной интубации по шкале LEMON с высокими баллами необходимо действовать согласно вышеприведенному алгоритму.

3. Применение кровосберегающих технологий позволило сократить трансфузию донорских эритроцитных компонентов в 2 раза, что обеспечило большую безопасность пациента, уменьшение осложнений, связанных с трансфузионной терапией

4. Комплексное ведение пациента в периоперационном периоде позволяет ускорить реабилитацию, выздоровление и выписку на амбулаторное лечение.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов. Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest. The authors of this article confirmed the lack of interest and financial support, which should be reported.

ЛИТЕРАТУРА

1. Kniest W. Zur Abgrenzung der Dysostosis enchondralis von der Chondrodystrophie. *Z. Kinder-Heilk.* 1953;70:633–640 (In German). <https://doi.org/10.1007/BF00438870>
2. Семячкина А.Н., Щагина О.А., Харабадзе М.Н., и др. Синдром Книста у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2011. — Т. 56. — № 4. — С. 31–35. [Semyachkina AN, Shchagina OA, Kharabadze MN, et al. Kniest syndrome in children. *Russian Journal of Perinatology and Pediatrics.* 2011;4:31–35. (In Russ.)]
3. Лебедева М.Н. Клинико-функциональные характеристики тяжелых форм сколиотических деформаций позвоночника // Хирургия позвоночника. — 2008. — № 4. — С. 65–71. [Lebedeva MN. Clinical-functional characteristics of patients with severe scoliosis. *Spine Surgery.* 2008;(4):065–071. (In Russ.)] <https://doi.org/10.14531/ss2008.4.65-71>

4. Еналдиева Р.В., Автандилов А.Г., Ветрилэ С.Т., и др. Изменения гемодинамики малого и большого кругов кровообращения при сколиотической болезни // Хирургия позвоночника. — 2006. — № 1. — С. 44–49. [Enaldieva RV, Avtandilov AG, Vetrile ST, et al. Changes in hemodynamics of greater and lesser circulation in scoliotic disease. *Spine surgery.* 2006;1:44–49. (In Russ.)] <https://doi.org/10.14531/ss2006.1.44-49>
5. Куликов А.Г., Зайцева Т.Н., Пыжевская О.П., и др. Сколиоз у детей: новые подходы к решению важной медико-социальной проблемы // Медико-социальная экспертиза и реабилитация. — 2016. — Т. 19. — № 4. — С. 178–181. [Kulikov AG, Zaytseva TN, Pyzhevskaya OP, et al. Scoliosis in children: new approaches to the solution of important medical and social problems. *Medical and Social Expert Evaluation and Rehabilitation.* 2016;19(4):178–181. (In Russ.)] <https://doi.org/10.18821/1560-9537-2016-19-4-178-181>
6. Sayli U, Brooker AF. Kniest disease and total joint replacement for functional salvage. *Adv Orthop Surg.* 1989;13:85–87.
7. Crowley RL, Haas RE. Total Knee Arthroplasty in a Patient with Diastrophic Dwarfism. *AANA Journal.* 2010;78:366–368.
8. Krenn P, Gehmert S, Krieg AH, et al. Challenging Implantation of Hip Prosthesis in a 32-year-old Patient with Kniest Syndrome. *J Orthoped Case Rep.* 2019;9(1):62–64. <https://doi.org/10.13107/jocr.2250-0685.1310>
9. Chalam KV, Tripathi RC, Tripathi BJ, et al. Cataractin Kniest dysplasia: clinicopathologic correlation. *Arch Ophthalmol.* 2004;122(6):913–915. <https://doi.org/10.1001/archophth.122.6.913>
10. Subramanian S, Gamanagatti S, Sinha A, et al. Kniest syndrome. *Ind Pediatr.* 2007;44:931–933.
11. WHO. [Internet] The WHO Child Growth Standards Online Resources. Режим доступа: <https://www.who.int/childgrowth/standards/en/>. Дата обращения: 14.01.2021.
12. Mallampati SR, Gatt SP, Gugino LD, et al. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation; a prospective study. *Canad Anaesth Soc J.* 1985;32(4):429–434. <https://doi.org/10.1007/BF03011357>
13. Descoins AJP, Fuscuardi J, Ingrand P, et al. Preoperative assessment for difficult intubation in general and ENT surgery: predictive value of a clinical multivariate risk index. *Br J Anaesth.* 1998;80:140–146. <https://doi.org/10.1093/bja/80.2.140>
14. Reed MJ, Rennie LM, Dunn MJ, et al. Is the 'LEMON' method an easily applied emergency airway assessment tool? *Eur J Emerg Med.* 2004;11:154–157. <https://doi.org/10.1097/01.mej.0000127645.46457.b9>
15. Горбунов С.В., Баялиева А.Ж., Устимов Д.Ю., и др. Основные причины трудной интубации // Казанский медицинский журнал. — 2016. — Т. 97. — № 6. — С. 925–931.

- [Gorbunov SV, Bayalieva AZ, Ustimov DY, et al. Main causes of difficult intubation. *Kazan Medical Journal*. 2016;97(6):925–931. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17750/KMJ2016-925>
16. ООО «Федерация анестезиологов и реаниматологов» [интернет]. Обеспечение проходимости верхних дыхательных путей в стационаре. Клинические рекомендации (второй пересмотр) 2018 г. 56 с. Режим доступа: <https://anest-rean.ru/wp-content/uploads/2019/03/рекомендации-ФАР-при-интубации-трахеи.pdf>. [Federation of Anesthesiologists and Resuscitation [internet]. Ensuring the patency of the upper respiratory tract in the hospital. Clinical guidelines (second revision) of 2018, 56 p. (In Russ.)] Available from: <https://anest-rean.ru/wp-content/uploads/2019/03/рекомендации-ФАР-при-интубации-трахеи.pdf>.
 17. Лебедева М.Н., Саура Н.В., Кирилина С.И., и др. Технологии кровосбережения в хирургии сколиоза // Хирургия позвоночника. — 2007. — № 3. — С. 59–64. [Lebedeva MN, Saura NV, Kirilina SI, et al. Blood salvage techniques in scoliosis surgery. *Spine Surgery*. 2007;(3):59–64. (In Russ.)] <https://doi.org/10.14531/ss2007.3.59-64>
 18. Лебедева М.Н. Массивная кровопотеря как фактор риска в хирургии сколиоза: пути решения проблемы // Хирургия позвоночника. — 2009. — № 4. — С. 70–79. [Lebedeva MN. Massive blood loss as a risk factor in scoliosis surgery and ways for the problem solution. *Spine Surgery*. 2009;(4):70–79. (In Russ.)] <https://doi.org/10.14531/ss2009.4.70-79>
 19. Александрович Ю.С., Воронцова Н.Ю., Гребенников В.А., и др. Рекомендации по проведению инфузионно-трансфузионной терапии у детей во время хирургических операций // Вестник анестезиологии и реаниматологии. — 2018. — Т. 15. — № 2. — С. 68–84. [Aleksandrovich YuS, Vorontsova NYu, Grebennikov VA, et al. Recommendations on infusion-transfusion therapy in children undergoing surgery. *Messenger of anesthesiology and resuscitation*. 2018;15(2):68–84. (In Russ.)] <https://doi.org/10.21292/2078-5658-2018-15-2-68-84>
 20. McNicol ED, Tzortzopoulou A, Schumann R, et al. Antifibrinolytic agents for reducing blood loss in scoliosis surgery in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;19(9):CD006883 <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006883.pub3>
 21. Ищенко А.И., Александров Л.С., Ищенко А.А., и др. Мультимодальная стратегия ведения больных хирургического профиля (fast track хирургия) // Архив акушерства и гинекологии им. В.Ф. Снегирёва. — 2017. — Т. 4. — № 4. — С. 172–177. [Ishchenko AI, Aleksandrov LS, Ishchenko AA, et al. Multimodal strategy for the management of surgical patients (fast track surgery). *VF Snegirev Archives of Obstetrics and Gynecology*. 2017;4(4):172–177. (In Russ.)] <https://doi.org/10.18821/2313-8726-2017-4-4-172-177>

Информация об авторах

Игорь Валерьевич Смирнов — ведущий врач — анестезиолог-реаниматолог. АО «Медицина», Москва. ORCID: 0000-0002-5348-3400 SPIN-код: 2224-3530. E-mail: smirnov@medicina.ru.

Григорий Ефимович Ройтберг — д-р мед. наук, профессор, академик РАН, заведующий кафедрой терапии, общей врачебной практики и ядерной медицины факультета дополнительного профессионального образования, доктор медицинских наук, РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва; Президент АО «Медицина», Москва. E-mail: contact@medicina.ru. SPIN-код: 1032-9122. ORCID 0000-0003-0514-9114.

Леонид Ефимович Цыпин — д-р мед. наук, профессор кафедры детской анестезиологии и интенсивной терапии, РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва. E-mail: 79951131285@list.ru. ORCID: 0000-0002-3114-8759.

Владимир Викторович Лазарев — д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детской анестезиологии и интенсивной терапии. РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва. E-mail: 79951131285@list.ru. SPIN-код: 4414-0677. ORCID: 0000-0001-8417-3555.

Information about the authors

Igor V. Smirnov — Anesthesiologist, Head of intensive care Clinic “Medicine”, Moscow, Russia. E-mail: smirnov@medicina.ru.

Grigoriy E. Rojtberg — Dr. Sci. (Med.), Professor, Academician of Russian Academy of Science, Head of the Department of therapy and family medicine. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia; President of the clinic “Medicina”, Moscow, Russia. E-mail: contact@medicina.ru. SPIN-код: 1032-9122. ORCID 0000-0003-0514-9114.

Leonid E. Tsy-pin — Dr. Sci. (Med.), Professor of Children Anesthesiology and Intensive Care Department with Professional Development Unit. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia. E-mail: 79951131285@list.ru

Vladimir V. Lazarev — Dr. Sci. (Med.), Head of Children Anesthesiology and Intensive Care Department with Professional Development Unit. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia. E-mail: 79951131285@list.ru.