**Важные замечания для обеспечения хирургического и анестезиологического пособий.**

При обеспечении общего обезболивания пациенту с мышечной дистрофией Дюшенна (МДД) необходимо отдельно рассмотреть ряд вопросов.

• Если это возможно, обратитесь в медицинский центр с опытом анестезиологического обеспечения пациентов с миопатией Дюшенна.

• Необходимы диагностика и соответствующее лечение сердечных и респираторных патологий до хирургического вмешательства с использованием общего наркоза.

• Обязательно поставьте анестезиолога в известность о наличии у вас/вашего ребенка мышечной дистрофии.

• Обсудите план ведения анестезии с анестезиологом перед любой операцией/процедурой, требующей обезболивания.

• Пациенты с миопатией Дюшенна ни в коем случае НЕ ДОЛЖНЫ получать сукцинилхолин.  
 Сукцинилхолин иногда используется в экстренных ситуациях при затруднении дыхания у пациентов, находящихся под наркозом, но при введении пациентам с любой формой мышечной атрофии, вне зависимости от вызвавшей её причины, сукцинилхолин может привести к серьезному, опасному для жизни (а иногда фатальному) повышению уровня калия крови.

• При возможности следует избегать ингаляционной анестезии.

У пациентов с миопатией Дюшенна существует риск развития **рабдомиолиза** - распада скелетной мышечной ткани, который может вызвать высвобождение миоглобина, повреждающего почки, и повышение уровня калия крови, что может привести к опасным для жизни нарушениям ритма сердца.

**Рабдомиолиз** ассоциируют с использованием ингаляционной анестезии (кроме закиси азота, являющейся безопасной), но не с внутривенным обезболиванием.

Внимательно изучите рекомендации по использованию безопасных и небезопасных средств для наркоза для людей с МДД (список представлен ниже).

***Необходим постоянный контроль состояния пациента при получении любого вида обезболивания.***

**Безопасные и небезопасные средства для наркоза**

Эти рекомендации были рассмотрены и одобрены Профессиональным консультативным советом Ассоциации по изучению злокачественной гипертермии США (MHAUS). Обсудите риски и преимущества, связанные с использованием анестезиологических препаратов с вашим анестезиологом.

**НИКОГДА НЕ ИСПОЛЬЗУЙТЕ**

• Деполяризующие миорелаксанты

• Сукцинилхолин (Суксаметоний)

Люди с миопатией Дюшенна не должны получать сукцинилхолин! Сукцинилхолин иногда используется в экстренных ситуациях при затруднении дыхания у пациентов, находящихся под наркозом, но при введении пациентам с любой формой мышечной атрофии, вне зависимости от вызвавшей её причины, сукцинилхолин может привести к серьезному, опасному для жизни (а иногда фатальному) повышению уровня калия крови.

Для замены сукцинилхолина существует ряд других общедоступных миорелаксантов (например, любой из периферических миорелаксантов недеполяризующего действия), которые могут при необходимости быть использованы в экстренных ситуациях (см. "Безопасный" - клик, чтобы прокрутить на список ниже). Тем не менее, в редких случаях возможна ситуация (например, угрожающая жизни обструкция дыхательных путей, требующая немедленного лечения), когда может быть оправдано применение сукцинилхолина у пациента с миодистрофией Дюшенна, жизнь которого находится в опасности.

**ПО ВОЗМОЖНОСТИ ИЗБЕГАЙТЕ**

• Ингаляционные анестетики

• Десфлюран, энфлюран, галотан, изофлуран, севофлюран.

У пациентов с миопатией Дюшенна существует риск развития рабдомиолиза (распада скелетной мышечной ткани, который может вызвать высвобождение миоглобина, повреждающего почки) и гиперкалиемии (высвобождения слишком большого количества калия в кровь), что может привести к опасным для жизни нарушениям ритма сердца. Известны случаи существенного (а порой и фатального) разрушения мышц (рабдомиолиза) у пациентов с МДД при применении средств для ингаляционного наркоза, даже когда сукцинилхолин не использовался.

Поэтому рекомендовано, избегать ингаляционной анестезии или использовать с осторожностью у людей с МДД (если только преимущество от их использования не перевешивает анестезиологический риск в определенных обстоятельствах).

Использование ингаляционных анестетиков может быть оправданным в следующих ситуациях:

• До установки внутривенного катетера для обезболивания: установка внутривенного катетера может быть болезненной, а у пациентов со сниженной мышечной массой иногда трудно найти подходящие вены.

• Обезболивание при внутривенном введении пропофола: введение внутривенного анестетика, пропофола, в вену пациента достаточно болезненно.

В редких ситуациях, когда внутривенная анестезия недоступна, или же ингаляционная анестезия считается более предпочтительной, на основании данных конкретной клинической ситуации.

**БЕЗОПАСНО ИСПОЛЬЗОВАТЬ (список)**

**Барбитураты/небарбитуровые препараты для неингаляционного наркоза**

Диазепам (валиум), этомидат (раденаркон), кетамин (калипсол), метогекситал (бревитал), мидазолам (дормикум), пропофол (диприван), тиопентал натрия (пентотал).

**Газообразные препараты для ингаляционного наркоза**

Закись азота (NO2)

**Местные анестетики**

Артикаин, бупивакаин, этидокаин, лидокаин, левобупивакаин, карбокаин, прокаин (новокаин), прилокаин, ропивакаин, бензокаин (c осторожностью – в связи с риском метгемоглобинемии).

**Наркотические анальгетики (опиоидные препараты)**

Алфентанил (рапифен), кодеин (метилморфин), фентанил, гидроморфон, меперидин (демерол), метадон, морфин, налоксон, оксикодон, ремифентанил, суфентанил.

**Миорелаксанты**Ардуан (пипекуроний), кураре (действующее вещество d-тубокурарин), метокурин, мивакрон (мивакурий), доксакурий, Нимбекс (цисатракурий, Норкурон (векуроний), Павулон (панкуроний), Тракриум (атракурий), Эсмерон (рокуроний).

**Противоэпилептические средства**

Габапентин (Нейронтин), топирамат (Топамакс)

**Анксиолитики**Лорам (лоразепам), флуразепам, триазолам, Клонопин (клоназепам), Либриум (хлордиазепоксид), мидазолам (дормикум), гидазепам, темазепам, Нозепам (оксазепам), Транксен (клоразепат) , диазепам (Седуксен, Реланиум)

**Стоматологические вмешательства.**

Стоматологические вмешательства в целом могут и должны быть выполнены с минимально возможным количеством анестезии, при этом с обеспечением максимально физического и эмоционального комфорта пациента.

Местные анестетики, закись азота и медицинский кислород безопасны для большинства пациентов с миопатией Дюшенна. Особенно для пациентов, находящихся на амбулаторном лечении с ненарушенной функцией легких (при нормальной функции внешнего дыхания).

Пациентам с МДД и легочной дисфункцией (аномальное дыхание) следует рассмотреть возможность получения стоматологической помощи c участием анестезиолога и применением общего наркоза в стационаре, оборудованном для интраоперационного мониторирования дыхательной функции и обладающем возможностью предоставления экстренной помощи при возникновении сердечных или легочных осложнений.

Перевод и адаптация статьи «МойМио» Фонд

Источник http://www.parentprojectmd.org/site/PageServer?pagename=Care\_surgery