

Первый опыт проведения анестезиологического пособия при симультанной операции у пациентки с синдромом Киндлера

В.И. Корнев^{1, 2}, В.М. Мачс¹, А.С. Плешков^{1, 2}, М.В. Никифоров^{1, 2}

¹ Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины имени А.М. Никифорова, Санкт-Петербург, Россия;

² Благотворительный фонд «БЭЛА. Дети-бабочки», Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Обоснование. Синдром Киндлера — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, одна из форм врождённого буллёзного эпидермолиза. Клинически заболевание проявляется образованием пузырей на коже и слизистых оболочках с последующим рубцеванием, а также развитием сужений пищевода, уретры, влагалища и мочеточников. В представленном клиническом случае первой в России симультанной операции в условиях общей комбинированной анестезии у пациентки с синдромом Киндлера оценены критерии трудных дыхательных путей, особое внимание уделено методике выполнения эндотрахеальной интубации трахеи, мониторингу витальных функций организма, соблюдению принципа мультимодальной анальгезии. В связи с высоким риском послеоперационной тошноты и рвоты обоснована необходимость усиления антиэметического эффекта.

Описание клинического случая. Основными показаниями к выполнению операции у пациентки в возрасте 49 лет с врождённым буллёзным эпидермолизом (синдром Киндлера) явились жалобы на выраженное затруднение и боль при глотании, снижение аппетита, наличие дисфагии на фоне неравномерного циркулярного сужения пищевода, болезненность при движении глаз, отсутствие носового дыхания на фоне атрезии преддверия носа. Основными задачами оперативного лечения были устранение инвалидизирующих осложнений и улучшение качества жизни пациентки. Многоэтапность в лечении была признана нецелесообразной ввиду необходимости выполнения трёх анестезиологических пособий с высоким риском дополнительных повреждений ротоглотки и верхних дыхательных путей при интубации трахеи, в связи с чем принято решение о симультанном оперативном лечении осложнений основного заболевания. Длительность операции составила 195 минут, анестезии — 210 минут. Выполнено устранение выворота век, рассечение симблефарона, иссечение атрезии преддверия носа и эндоскопическая дилатация стриктуры пищевода. Послеоперационный период протекал благоприятно, отмечено восстановление функции носового дыхания, органов зрения и устранение дисфагии. При обследовании через 11 месяцев после операции признаков рецидива устранённых осложнений основного заболевания не выявлено. **Заключение.** Повышение безопасности и профилактика ятрогенных осложнений во время проведения анестезии у пациентов с буллёзным эпидермолизом является важнейшей задачей. Развитие современных медицинских технологий с использованием микрохирургических и эндоскопических методик, персонализированного подхода в выборе анестезиологического пособия позволяют более широко использовать симультанные операции в лечении осложнений у пациентов с синдромом Киндлера.

Ключевые слова: синдром Киндлера; буллёзный эпидермолиз; трудные дыхательные пути; общая анестезия; дилатация стриктур; эндоскопическая баллонная дилатация.

Для цитирования:

Корнев В.И., Мачс В.М., Плешков А.С., Никифоров М.В. Первый опыт проведения анестезиологического пособия при симультанной операции у пациентки с синдромом Киндлера. *Клиническая практика*. 2025;16(3):In Press. doi: 10.17816/clinpract687551 EDN: IMHJPR

Поступила 15.07.2025

Принята 20.07.2025

Опубликована online ????.2025

ОБОСНОВАНИЕ

Синдром Киндлера — один из четырёх типов врождённого буллёзного эпидермолиза, относящихся к очень редкому аутосомно-рецессивному генодерматозу. На сегодняшний день во всём мире зарегистрировано около 400 случаев заболева-

ния [1]. Среди основных клинических проявлений этого заболевания — образование пузырей на коже и слизистых оболочках с момента рождения при минимальной травме, генерализованная прогрессирующая пойкилодермия, фоточувствительность, псевдосиндактилия, сужение пищевода, уретры,

The First Experience of Conducting the Anesthetic Support During a Simultaneous Surgery in a Kindler Syndrome Patient

V.I. Kornev^{1, 2}, V.M. Machs¹, A.S. Pleshkov^{1, 2}, M.V. Nikiforov^{1, 2}

¹ The Nikiforov Russian Center of Emergency and Radiation Medicine, Saint Petersburg, Russia;

² BELA. Children-Butterflies Charitable Foundation, Moscow, Russia

ABSTRACT

BACKGROUND: Kindler syndrome is a rare autosomal recessive disease, one of the forms of congenital epidermolysis bullosa. Clinically, the disease manifests by the development of bubbles on the skin and mucosal membranes with further cicatrization, as well as by the development of narrowing in the esophagus, the urethra, the vagina and the urinary ducts. In the presented clinical case of the first ever in Russia conducted simultaneous surgery in the settings of general combined anesthesia in a patient with Kindler syndrome, evaluation was carried out for the criteria of difficult airways, special attention was paid to the method of conducting the endotracheal intubation, to monitoring the vital functions of the organism and to following the multimodal analgesia principle. Due to the high risk of post-operative nausea and vomiting, a necessity was justified for increasing the antiemetic effect. **CLINICAL CASE DESCRIPTION:** The main indications to conducting the surgery in a female patient aged 49 years with congenital epidermolysis bullosa (Kindler syndrome) were the complaints of significant difficulties and pain upon swallowing, decreased appetite, presence of dysphagia with a background of inhomogeneous circular narrowing of the esophagus, pain when moving the eyes and the absence of nasal breathing with a background of nasal vestibule atresia. The main tasks of surgical treatment were the elimination of incapacitating complications and improving the quality of life for the patient. The multiplicity of stages in the treatment process was deemed impractical due to the necessity of conducting three anesthetic support procedures with high risk of additional damaging the oropharynx and upper airways during tracheal intubation, due to which, a decision was drawn up on arranging a simultaneous surgical treatment of complications of the main disease. The duration of surgery was 195 minutes, while the anesthesia lasted for 210 minutes. The performed procedures included the elimination of eyelid eversion, the dissection of symblepharon, the excision of the nasal vestibule atresia and the endoscopic dilation of esophageal stricture. The postoperative period was uncompromised with reported restoring the functioning of nasal breathing, of the visual organs and with the elimination of dysphagia. Upon the examination conducted 11 months after surgery, there were no signs of recurrence of the eliminated complications of the main disease. **CONCLUSION:** Increasing the safety and preventing the iatrogenic complications during the course of anesthesia in patients with epidermolysis bullosa is the most important task. The development of modern medical technologies with using the microsurgical and the endoscopic methods along with the personalized approach in selecting the anesthetic support allow for wider usage of simultaneous surgeries in the treatment of complications in Kindler syndrome patients.

Keywords: Kindler syndrome; epidermolysis bullosa; difficult airways; general anesthesia; stricture dilation; endoscopic balloon dilation.

For citation:

Kornev VI, Machs VM, Pleshkov AS, Nikiforov MV. The First Experience of Conducting the Anesthetic Support During a Simultaneous Surgery in a Kindler Syndrome Patient. *Journal of Clinical Practice*. 2025;16(3):In Press. doi: 10.17816/clinpract687551 EDN: IMHJPR

Submitted 15.07.2025

Accepted 20.07.2025

Published online ???.?.2025

влагалища и мочеточников, колит, эзофагит [2]. Часто отмечаются дистрофия ногтевых пластин, эктропион нижних век, кератодермия, псевдоангиом, нарушение потоотделения (ангидроз или гипогидроз), лейкокератоз губ, язвы слизистой оболочки щёк, твёрдого и мягкого нёба [3].

Наличие буллёзного эпидермолиза у пациентов относит их к категории лиц с прогнозируемыми трудными дыхательными путями, что обуславливает большое число специфических особенностей как при подготовке и проведении операции, так и в постоперационном ведении. Среди основных

проблем операционного периода следует отметить трудности с вентиляцией лицевой маской, прямой ларингоскопией и интубацией.

До настоящего момента в России и мире не представлено случаев анестезиологического обеспечения симультанных операций у взрослых пациентов с синдромом Киндлера. В нашей статье продемонстрирован первый опыт симультанной операции у пациентки с врождённым буллёзным эпидермолизом (синдром Киндлера) с акцентом на особенностях проведения комбинированной общей анестезии.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

О пациенте

Пациентка В., 49 лет, госпитализирована в ожоговое отделение с пластической хирургией ФГБУ «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины имени А.М. Никифорова» Министерства Российской Федерации по делам гражданской обороны, чрезвычайным ситуациям и ликвидации последствий стихийных бедствий.

Антропометрические данные: длина тела 156 см, масса тела 47 см, индекс массы тела 19,31 кг/м².

Анамнез заболевания. Больна с рождения. Родилась в многодетной семье, от десятой беременности. Спустя 12 месяцев после рождения на коже стали появляться пузыри, как спонтанно, так и от незначительных травм. С 5 лет отмечала сращение пальцев кистей. С 10 лет помимо головокружений, сердцебиения и повышенного потоотделения на открытом солнце отмечала постепенное усугубление микростомии. По данным гистологического и генетического исследования подтверждён синдром Киндлера. Патологическая подвижность зубов, отмечаемая с 16 лет, привела к последующему их безболезненному выпадению до полной адентии (протез носить не может из-за травматизации слизистой оболочки полости рта). В 27 лет — эпизод дисфагии IV степени на фоне инородного тела пищевода: выполнены медиастиномия, удаление инородного тела пищевода с дренированием. По поводу синдактилии кистей прооперирована в 6-летнем возрасте, затем в 17 и 20 лет с пересадкой расщеплённых трансплантатов. В возрасте 35 лет при обследовании выявлен гидронефроз правой почки, в 2021 году выполнено стентирование правого мочеточника. С 40 лет отмечала затруднение носового дыхания и дискомфорт в лобной области из-за сужения носовых ходов. В 2020 году выполнено разделение синехий и ис-

сечение стриктур левого носового хода. В настоящий момент пользуется силиконовым расширителем для предотвращения рецидива. В сравнении с госпитализацией 2021 года значительно ухудшилось состояние глаз вследствие прогрессирования конъюнктивальных сращений.

Основным показанием к выполнению операции явились жалобы пациентки на выраженное затруднение и боль при глотании, усиливающиеся в утренние часы (в связи с чем возможен приём только жидкой пищи); снижение аппетита; наличие дисфагии III–IV степени по шкале Bown на фоне неравномерного циркулярного сужения пищевода на уровне тел С7–Т1 позвонков протяжённостью до 8,6 мм и максимальным сужением просвета до 1,6 мм по данным рентгеноскопии пищевода; жалобы на болезненность при движении глаз, слезотечение и покраснение глаз на фоне эктропиона, субтотального симблефарона нижнего свода, псевдоптеригиума обоих глаз; отсутствие носового дыхания справа на фоне полной атрезии преддверия носа справа и частичной атрезии преддверия носа слева.

Результаты физикального исследования

Физический статус пациентки соответствовал II–III классу по шкале Американского общества анестезиологов (American Society of Anesthesiologists, ASA). Хирургическое вмешательство по объёму и характеру расценено, как операция умеренной степени травматичности. Предоперационная оценка состояния верхних дыхательных путей выявила факторы риска трудной масочной вентиляции по шкале MMMMASK (Mask seal — прижатие лицевой маски из-за отсутствия зубов; Mallampati — класс IV), трудной установки надгортанного воздуховода по шкале RODS (R — ограниченное открывание рта) и трудной прямой ларингоскопии. Выявлены также критерии трудных дыхательных путей: открывание рта 2,9 см (микростомия) (рис. 1), крупный язык, полная адентия, тироментальное расстояние 6 см, стерноментальное расстояние 9 см, хиломентальное расстояние 4,5 см, тест Маллампаи IV (рис. 2), наличие хронических эрозий ротовой полости (рис. 3).

Предварительный диагноз

Врождённый буллёзный эпидермолиз, синдром Киндлера. Полная адентия. Микростомия. Хроническая эрозия твёрдого нёба. Дисфагия III–IV степени. Стеноз пищевода. Белково-энергетическая



Рис. 1. Рубцовое сужение рта с формированием микростомии.



Рис. 2. IV класс строения ротоглотки по S.R. Mallampati.



Рис. 3. Хроническая эрозия твёрдого нёба.

недостаточность средней степени тяжести. Хроническая железодефицитная анемия лёгкой степени тяжести. Аутоиммунный тиреоидит, узловой нетоксический зоб, субклинический гипотиреоз. Гипертоническая болезнь II стадии. Артериальная гипертензия I степени. Лёгкая эксцентрическая гипертрофия левого желудочка. Гидронефроз правой почки, хронический пиелонефрит.

Лечение

Основными задачами оперативного лечения явились устранение инвалидизирующих осложнений и улучшение качества жизни пациентки.

При планировании операции многоэтапность в лечении была признана нецелесообразной ввиду необходимости выполнения трёх анестезиологических пособий с высоким риском дополнительных повреждений ротоглотки и верхних дыхательных путей при интубации трахеи. Традиционные шкалы оценки риска трудной интубации Эль-Ганзури (El-Ganzouri Risk Index), LEMON, Arne, МОСКВА-TD также были неприменимы в связи с невозможностью измерения расстояния между резцами (полная адентия) как одного из важных признаков прогнозирования трудной интубации. Таким образом, пациентке предложено симультанное оперативное лечение осложнений основного заболевания.

На первом этапе использована микрохирургическая техника рассечения симблефарона с устранением псевдоптериgiumа; выполнено наложение амниотического покрытия; наружная канотомия на левом и правом глазу; устранение выворота нижнего века с пересадкой свободного кожного лоскута на левом и правом глазу; на вто-

ром этапе — рассечение синехий полости носа слева и справа, расширение клапана носа слева с установкой ринологической шины с воздуховодом; на третьем этапе — эндоскопическая баллонная дилатация рубцовой стриктуры верхней трети пищевода под интраоперационным рентгеновским контролем.

В связи с особенностями основного заболевания выполнение стандартного алгоритма обеспечения проходимости верхних дыхательных путей было затруднено. Анестезиологическое пособие проводили на основе общей комбинированной анестезии с интубацией трахеи и искусственной вентиляцией лёгких. В качестве временного сосудистого доступа использовали периферический венозный катетер 18G, фиксированный к коже неадгезивным пластырем на мягкой силиконовой основе Mepitac (Швеция). В качестве премедикации вводили дексаметазон в дозе 4 мг (из расчёта 0,1 мг/кг), метоклопрамид 10 мг (из расчёта 0,25 мг/кг). Преоксигенацию с фракцией кислорода во вдыхаемой газовой смеси (FiO_2) 100% проводили в течение 3 минут. Индукцию анестезии осуществляли последовательным внутривенным введением пропофола в дозе 100 мг (2–2,5 мг/кг), фентанила 0,2 мг (3–3,5 мкг/кг) и рокурония бромидом 20 мг (0,6 мг/кг). Поддержание анестезии обеспечивали ингаляцией севофлурана (минимальная альвеолярная концентрация 0,8–1,0%) и болюсным введением фентанила (1 мкг) по потребности на травматичных этапах оперативного лечения. Фракция кислорода в дыхательной смеси составляла 50% с потоком газонаркотической смеси 1 л/мин. Для минимизации травмы слизистых оболочек при выполнении инту-

бации трахеи использовали гель с лидокаином на водной основе Катеджель (Австрия).

С целью профилактики повреждения трахеи манжетой эндотрахеальной трубки использовано поддержания в ней оптимального давления. Для интубации использована эндотрахеальная трубка из мягкого поливинилхлорида типа Айвори с манжетой № 6,5. Давление в манжете поддерживали с помощью манометрии на минимально допустимом для герметизации уровне 20 см вод.ст. и контролем каждые 15 минут в течение всей операции. При необходимости проводили коррекцию давления в манжете.

Интубацию трахеи выполняли методом видеоларингоскопии с помощью ларингоскопа C-MAC (Karl Storz, Германия) с использованием клинка D-BLADE. Ларингоскопическая картина по шкале Fremantle соответствовала классу IIa в системе классификации Кормака–Лихейна (Cormack–Lehane). Для интубации применяли модифицированную технику с использованием бужа. Фиксацию эндотрахеальной трубки осуществляли бинтом, защищая кожные покровы повязкой на силиконовой основе Meriplex (Швеция) (рис. 4). Искусственную вентиляцию лёгких проводили наркозно-дыхательным аппаратом Mindray WATO EX-35 (Китай) в режиме вентиляции с контролем по давлению (pressure control ventilation, PCV).

Мониторинг витальных функций включал пульсоксиметрию, капнометрию, электрокардиографию (ЭКГ), неинвазивное измерение артериального давления, термометрию. Параметры гемодинамики (артериальное давление неинвазивное, частота сердечных сокращений, ЭКГ) оценивали на всех этапах оперативного вмешательства, а также через 2 часа после операции в палате отделения. Данные показатели имели стабильные показатели на всех этапах. С целью предупреждения повреждений кожных покровов при фиксации электродов ЭКГ и периферического венозного катетера использовали пластырь на мягкой силиконовой основе (Meripax, Швеция) (рис. 5).

Под манжету неинвазивного измерения артериального давления подкладывали бинт из синтетической ваты Rolta-soft (Германия). Для предупреждения повреждений кожи под все места костных выступов на период оперативного вмешательства подкладывали гелевые подушки.

Длительность оперативного вмешательства составила 195 минут, анестезии — 210 минут. С целью соблюдения мультимодального принци-



Рис. 4. The method of protecting the skin during the fixation of endotracheal tube using non-adhesive silicone dressings.



Рис. 5. Способ фиксации электродов для мониторинга электрокардиограммы силиконовым пластырем после удаления адгезивной части.

па послеоперационного обезболивания за 30 минут до окончания операции внутривенно вводили 30 мг раствора кеторола и 1000 мг парацетамола. Для усиления антиэметического эффекта дексаметазона и метоклопрамида (контроль тошноты и рвоты) дополнительно к концу операции вводили ондансетрон в дозе 4 мг (риск послеоперационной тошноты и рвоты у пациентки по шкале Apfel 3 балла, или 60%). Экстубацию проводили после полного восстановления сознания и нервно-мышечной проводимости. Через 2 часа в палате профильного отделения проводили дополнительную оценку послеоперационной тошноты с уточнением субъективной оценки пациента на чувство инородного тела, кашель, затруднение при дыхании после удаления эндотрахеальной трубки.

Послеоперационный период протекал благоприятно, без осложнений. Жалоб на состояние верхних дыхательных путей и ротоглотки после экстубации пациентка не отмечала. Эпизодов послеоперационной тошноты и рвоты в раннем послеоперационном периоде не зарегистриро-

вано. Пациентка отметила значительное улучшение смыкания век на фоне полного приживления трансплантатов на нижних веках.

Восстановление функции носового дыхания, органов зрения и устранение дисфагии методом эндоскопической баллонной дилатации позволило выписать пациентку на 8-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии на амбулаторное лечение.

Спустя 11 месяцев после операции при повторном осмотре и обследовании признаков рецидива устранённых осложнений основного заболевания у пациентки не выявлено.

ОБСУЖДЕНИЕ

Наиболее частыми внекожными проявлениями синдрома Киндлера являются поражения желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и органов зрения. В отечественной и зарубежной научной литературе недостаточно данных по выбору способа анестезии и периоперационного ведения этой категории пациентов. Кроме того, данных по проведению симультанных операций в условиях общей анестезии у пациентов с синдромом Киндлера в доступных литературных источниках нами не найдено. В настоящее время накоплен определённый опыт по выбору анестезии при оперативном лечении пациентов с другими типами буллёзного эпидермолиза, который, как правило, зависит от тяжести течения основного заболевания, а также от объёма и длительности оперативного вмешательства. По данным литературы, у пациентов с буллёзным эпидермолизом могут безопасно применяться общая анестезия, нейроаксиальные и регионарные виды обезболивания [4]. В период подготовки пациента к операции, как и на этапе завершения, важно отметить необходимость сохранения способности пациента к самостоятельному перемещению на операционный стол, в связи с чем премедикация у взрослых пациентов, как правило, не проводится [5].

По данным S.L. Solanki соавт. [5], общая анестезия — метод выбора у пациентов с синдромом Киндлера. Вместе с тем, считаем важным отметить, что данный вид анестезии у таких пациентов сопряжён с травматичными манипуляциями (прямая ларингоскопия, видеоларингоскопия, масочная вентиляция) и рисками образования крупных пузырей в гортанной части глотки при использовании устройств для обеспечения проходимости дыхательных путей (воздуховоды, эндотрахеальные трубки). По мне-

нию B.Z. Mello соавт. [6], при использовании лубрикантов с обильным смазыванием клинка ларингоскопа и эндотрахеальной трубки риск образования пузырей существенно снижается.

Учитывая, что пациенты с синдромом Киндлера относятся к категории пациентов с трудными дыхательными путями, проведение комбинированной общей анестезии с интубацией трахеи является весьма сложной задачей даже для опытных врачей анестезиологов-реаниматологов, в том числе по причине возможной необходимости экстренного применения хирургических методов восстановления проходимости верхних дыхательных путей (трахеостомия, крикотиротомия) при образовании пузырей с развитием асфиксии [7]. Вопрос применения надгортанных воздухопроводов до настоящего времени остаётся спорным, так как даже минимальная травматизация при этом может способствовать образованию пузырей на слизистой оболочке гортаноглотки [7]. Кроме того, недостаточно данных по выбору устройств и практических особенностях применения надгортанных воздухопроводов у пациентов с буллёзным эпидермолизом [4].

Интубация трахеи как наиболее надёжный способ защиты верхних дыхательных путей, особенно при наличии дисфагии, является, на наш взгляд, методом выбора при проведении анестезии у этой категории пациентов. При одноуровневом поражении пищевода баллонная дилатация может быть выполнена в условиях внутривенной анестезии, без интубации трахеи [8], при многоуровневом поражении — только в условиях общей анестезии с интубацией трахеи.

В представленном клиническом случае нами продемонстрировано успешное применение видеоассистированной интубации трахеи при микростомии у пациентки с синдромом Киндлера, однако не следует забывать и о возможности успешного использования у таких пациентов фиброоптической техники [5]. К сожалению, по собственному опыту работы с пациентами с врождённым буллёзным эпидермолизом, а также опыту зарубежных коллег, не всегда удаётся выполнить эндотрахеальную интубацию с использованием фиброоптической техники, иногда требуется её комбинация с видеоларингоскопией [9].

У всех пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом вне зависимости от типа заболевания имеются высокие риски периоперационных осложнений, связанных с интраоперационным

мониторингом витальных функций, таких как повреждения кожи и слизистых при проведении мониторинга ЭКГ, пульсоксиметрии, неинвазивном измерении артериального давления, обеспечении временного сосудистого доступа (катетеризация периферических и центральных вен). Несомненно, важное значение в работе анестезиолога-реаниматолога с такими пациентами имеет использование медицинских изделий на основе силикона без адгезивных компонентов, не приводящих к ятрогенным повреждениям кожи и слизистых оболочек.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует возможность безопасного проведения симультанной операции у пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом. Вопрос об объёме хирургического вмешательства решается для каждого пациента индивидуально. Защита кожи и слизистых оболочек при обеспечении анестезиологических пособий у пациентов с синдромом Киндлера является основополагающим принципом, позволяющим избежать осложнений.

Развитие современных медицинских технологий с использованием микрохирургических и эндоскопических методик, применение персонализированного подхода в выборе анестезиологического пособия позволяют более широко применять симультанные операции в лечении осложнений у пациентов с синдромом Киндлера.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. В.И. Корнев, В.М. Мачс, А.С. Плешков — проведение анестезии и оперативного лечения пациентки; В.И. Корнев, М.В. Никифоров — консультирование и обследование пациентки; В.И. Корнев — обработка результатов лечения, руководство лечением и обсуждение результатов лечения пациентки, написание текста статьи. Все авторы одобрили рукопись (версию для публикации), а также согласились нести ответственность за все аспекты работы, гарантируя надлежащее рассмотрение и решение вопросов, связанных с точностью и добросовестностью любой её части.

Благодарности. Авторы выражают признательность благотворительному фонду «Дети-бабочки» и лично учредителю и руководителю фонда А.А. Куратовой, руководителю отдела развития научных проектов фонда В.С. Поленовой за помощь в финансировании оперативного лечения пациентки.

Согласие на публикацию. Авторы получили письменное информированное добровольное согласие пациента на публикацию персональных данных, в том числе фотографий (с закрытием лица), в научном журнале, включая его электронную версию (дата подписания 02.08.2024). Объём публикуемых данных с пациентом согласован.

Источники финансирования. Исследование финансируется из бюджета благотворительного фонда «БЭЛА. Дети-бабочки», Москва, Россия.

Раскрытие интересов. Авторы заявляют об отсутствии отношений, деятельности и интересов за последние три года,

связанных с третьими лицами (коммерческими и некоммерческими), интересы которых могут быть затронуты содержанием статьи.

Оригинальность. При проведении исследования и создании настоящей работы авторы не использовали ранее опубликованные сведения (текст, иллюстрации, данные).

Доступ к данным. Редакционная политика в отношении совместного использования данных к настоящей работе неприменима, данные могут быть опубликованы в открытом доступе.

Генеративный искусственный интеллект. При создании настоящей статьи технологии генеративного искусственного интеллекта не использовали.

Рассмотрение и рецензирование. Настоящая работа подана в журнал в инициативном порядке и рассмотрена по обычной процедуре. В рецензировании участвовали два внешних рецензента и научный редактор издания.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contributions: V.I. Kornev, V.M. Machs, A.S. Pleshkov — conducting the anesthesia and surgical treatment of the patient; V.I. Kornev, M.V. Nikiforov — consulting and examining the patient; V.I. Kornev — analyzing the treatment results, supervising the treatment and discussing the treatment results, compiling the article text. Thereby, all authors provided approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work are appropriately investigated and resolved.

Acknowledgments: The authors express their gratitude to the “Deti-babochki” Charity Foundation and personally to the founder and the director of the foundation, A.A. Kuratova, to the head of the foundation’s scientific projects development department, V.S. Polenova, for their assistance in financing the surgical treatment of the patient.

Consent for publication: The authors received written informed voluntary consent from the patient to publish her personal data, including photographs (with the face covered), in a scientific journal, including its electronic version (signed on 02.08.2024). The amount of published data is agreed with the patient.

Funding source: The study was funded by “BELA. Deti-babochki” Charity Foundation, Moscow, Russia.

Disclosure of interests: The authors declare that within the last three years they had no known competing financial interests or personal relationships (commercial/non-commercial) that could have appeared to influence the work reported in this paper.

Statement of originality: The authors did not utilize any previously published information (text, illustrations, data) in conducting the research and compiling this article.

Data availability statement: The editorial policy regarding data sharing does not apply to this work, data can be published as open access.

Generative AI: Generative AI technologies were not used for creating this article.

Provenance and peer-review: This article was submitted to the journal on an initiative basis and reviewed according to the conventional procedure. Two external reviewers and the scientific editor of the Publishing House participated in the review.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Ahmed A, Zehra T, Moin A, Usmani SR. Battling a rarity: a case of kindler syndrome from a developing country. *SAGE Open Med Case Rep.* 2024;(12):2050313X241231518. doi: 10.1177/2050313X241231518 EDN: HVMBH Y
- Stefanescu BI, Radaschin DS, Mitrea G, et al. Epidermolysis bullosa: a Kindler syndrome case report and short literature review. *Clin Pract.* 2023;13(4):873–880. doi: 10.3390/clinpract13040079 EDN: ZTUYKE
- Torres-Iberico R, Condori-Fernández Y, Apagüño-Ruiz C, et al. Kindler syndrome: a multidisciplinary management

- approach. (In English, Spanish). *Actas dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2020;111(9):775–780. doi: 10.1016/j.ad.2019.04.013
4. Mittal BM, Goodnough CL, Bushell E, et al. Anesthetic management of adults with epidermolysis bullosa. *Anesth Analg*. 2022;134(1):90–101. doi: 10.1213/ANE.0000000000005706 EDN: DICPET
 5. Solanki SL, Jain A, Bhukal I, Samanta S. Anesthetic management in a patient with Kindler's syndrome. *Saudi J Anaesth*. 2011;5(4):430–433. doi: 10.4103/1658-354X.87277
 6. Mello BZ, Neto NL, Kobayashi TY, et al. General anesthesia for dental care management of a patient with epidermolysis bullosa: 24-month follow-up. *Spec Care Dentist*. 2016;36(4):237–240. doi: 10.1111/scd.12170
 7. Özkan AS, Kayhan GE, Akbaş S, et al. Emergency difficult airway management in a patient with severe epidermolysis bullosa. *Turk J Anaesthesiol Reanim*. 2016;44(5):270–272. doi: 10.5152/TJAR.2016.49260
 8. Mishra R, Tetarbe S, Bedekar VV, et al. Endoscopic balloon dilation of esophageal stricture in dystrophic epidermolysis bullosa patient: challenges faced and safety of procedure. *Oxf Med Case Reports*. 2024;2024(7):omae079. doi: 10.1093/omcr/omae079 EDN: KEYWSP
 9. Fitzmaurice BC, Lambert BG. Failed fiberoptic intubation in a child with epidermolysis bullosa, rescued with combined use of the Glidescope. *Paediatr Anaesth*. 2016;26(4):455–456. doi: 10.1111/pan.12852

ОБ АВТОРАХ

Автор, ответственный за переписку:

Корнев Вячеслав Иванович, канд. мед. наук;
адрес: Россия, 194044, Санкт-Петербург,
ул. Академика Лебедева, д. 4/2, лит. А;
ORCID: 0000-0002-5352-6466;
eLibrary SPIN: 1095-5510;
e-mail: v.i.kornev@mail.ru

Соавторы:

Мачс Виктор Модрисович;
ORCID: 0009-0009-2648-5118;
eLibrary SPIN: 4740-9027;
e-mail: dokt2000@mail.ru

Плешков Александр Сергеевич;

ORCID: 0000-0003-3997-3005;
eLibrary SPIN: 2249-2317;
e-mail: pleshkov-burn@yandex.ru

Никифоров Михаил Владиславович, канд. мед. наук;

ORCID: 0000-0003-0839-0755;
eLibrary SPIN: 1819-5122;
e-mail: m.v.nikiforov@yandex.ru

AUTHORS' INFO

The author responsible for the correspondence:

Vyacheslav I. Kornev, MD, PhD;
address: 4/2 Academic Lebedev st, Saint Petersburg,
Russia, 194044;
ORCID: 0000-0002-5352-6466;
eLibrary SPIN: 1095-5510;
e-mail: v.i.kornev@mail.ru

Co-authors:

Viktor M. Machs;
ORCID: 0009-0009-2648-5118;
eLibrary SPIN: 4740-9027;
e-mail: dokt2000@mail.ru

Alexander S. Pleshkov;

ORCID: 0000-0003-3997-3005;
eLibrary SPIN: 2249-2317;
e-mail: pleshkov-burn@yandex.ru

Mikhail V. Nikiforov, MD, PhD;

ORCID: 0000-0003-0839-0755;
eLibrary SPIN: 1819-5122;
e-mail: m.v.nikiforov@yandex.ru