

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO
A LÉKAŘSKÁ FAKULTA
MASARYKOVY UNIVERZITY



**KLINIKA DĚTSKÉ
ANESTEZIOLOGIE
A RESUSCITACE**

Maligní hypertemie – jsme připraveni?

Bc. Veronika Pucharová

F FAKULTNÍ
NEMOCNICE
BRNO

**M U N I
M E D**

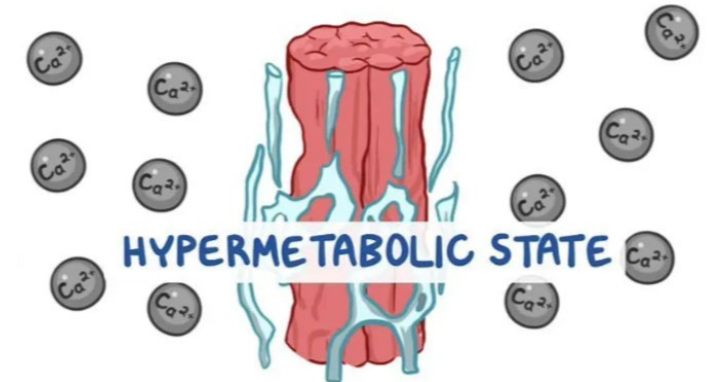
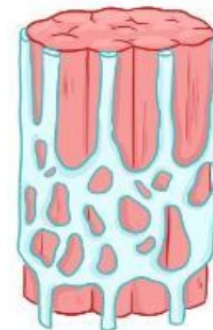
Základní charakteristika MH

- jedna z nejobávanějších **komplikací při CA**
- geneticky podmíněná autosomálně dominantně dědičná porucha funkce kosterního svalstva s 50% pravděpodobností dědičnosti pro přímé příbuzné (rodič, sourozenec, potomek)
- prokázaná MH znamená doživotní nebezpečí komplikací při CA
- spouštěči:
 - všechna volatilní (inhalační) anestetika, kromě N₂O
 - svalová depolarizující relaxancia – sukcinylcholin (SCCH)
 - stres
 - extrémní fyzická zátěž

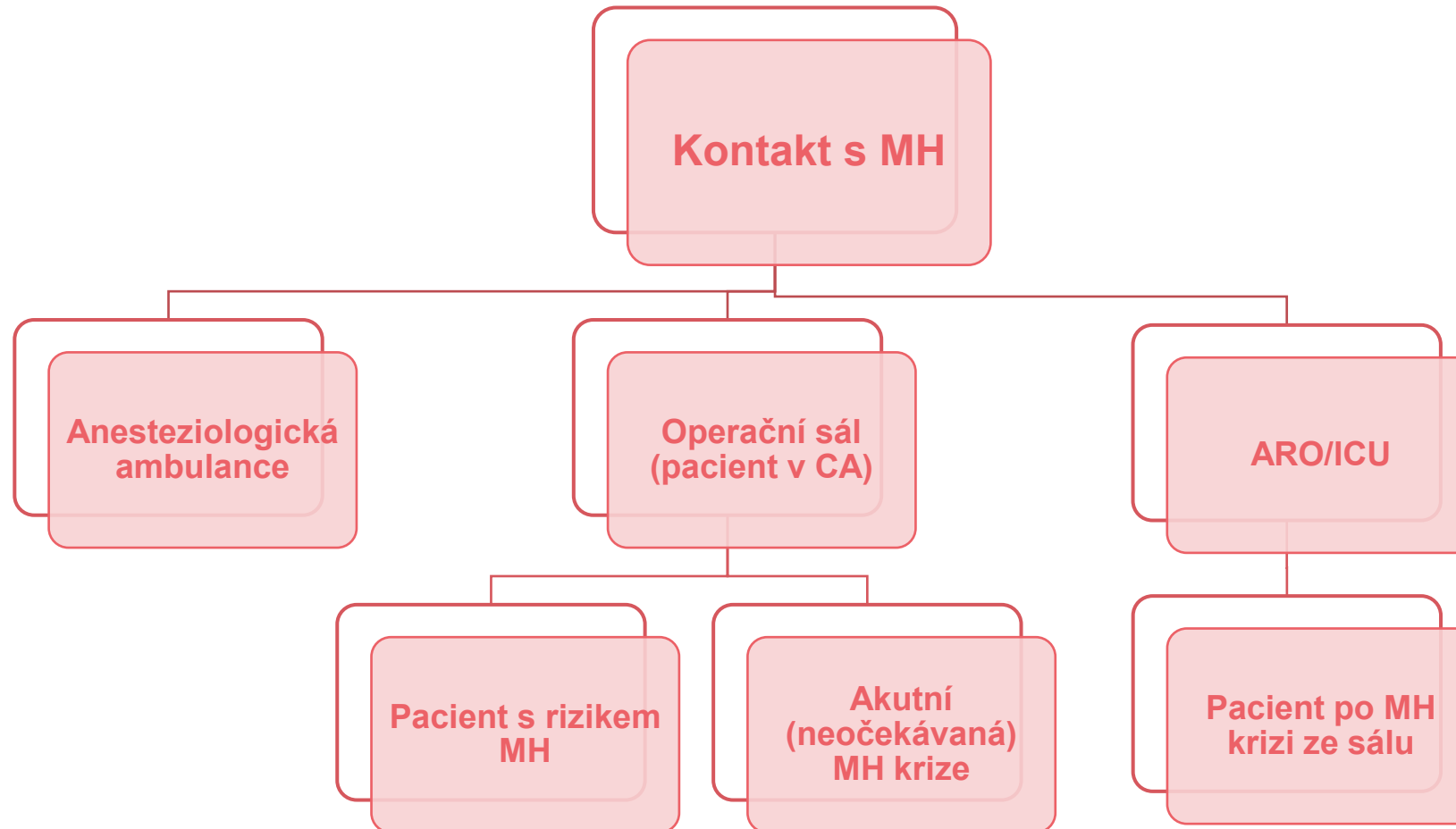


Patofyziologie MH

- porucha regulace metabolismu kalcia na úrovni receptorů SR svalové buňky
- v důsledku **poruchy ryanodinového receptoru** dochází:
 - a) ↑ uvolňování Ca iontů
 - b) ↓ návratu do SR svalové buňky
- **důsledky:**
 - nekontrolovatelná svalová kontrakce
 - ↑ CO₂
 - ↑ produkce laktátu
 - ↑ produkce tepla
 - svalová rigidita
 - hypermetabolická reakce
 - rabdomyolýza
 - multiorgánové selhání
 - smrt



Setkání s MH v praxi



Anesteziologická ambulance

- jde o první kontakt s pacientem, kdy je možné zachytit podezření na MH
- základem je **odebrání RA – anesteziologické komplikace při CA i u příbuzných** (včetně náhlých úmrtí)
- zjišťujeme **OA**: spontánní svalové křeče, vysokou TT při námaze, myoglobinémie při námaze
- zjišťujeme myopatie (Central Core Disease, Nemaline rod myopatie, King-Denborough sy)



Vyslovení rizika CA a doporučení způsobu vedení anestezie pro pacienty s podezřením na MH.

- podezření na MH → **nahlášení do Akademického centra MH**

Management CA u pacientů v riziku MH

- Beztriggerová anestezie - **bez** použití všech **volatilních halogenových anestetik a sukcinylcholinu (SCCH)**.

N₂O je bezpečné!

- **TIVA**
- **Vyčleněný** anesteziologický přístroj a pomůcky pro pacienty s MH
- Pokud nelze vyčlenit - je nutné **propláchnout vysokým průtokem O₂** po dobu doporučenou výrobcem a přístroj nenastavovat do polohy standby (Draeger Zeus - 34 min., Avance - 37 min.)



Management CA u pacientů v akutním riziku MH

Příznaky okamžité

- ↑ Et CO₂
- ↓ saturace
- svalová rigidita – **po podání SCCH** při intubaci. SCCH je doporučeno nahradit nedepolarizujícími relaxanciemi
- ↑ tepová frekvence

Příznaky s pomalejším nástupem

- ↑ tělesné teploty během minut o několik °C (není prvotním projevem navzdory názvu MH)
- srdeční arytmie
- tachykardie
- výkyvy TK
- teplá kůže, silné pocení
- cyanóza
- těžká metabolická acidóza
- myogloginémie s akutním selháním ledvin

Příznaky mohou být chybně vyhodnoceny jako jiná komplikace při anestezií!

Pohotovostní kufr a pomůcky



Obsah krabice (kufu)

1. Dantrolen

5 x 500 ml Acqua pro inj.
36 x 20 mg Dantrolen
36 x 50ml stříkačka
Růžové jehly, trny k ředění
Návod na krizový management a rozdělení úkolů
Kde jsou umístěny další zásoby Dantrolenu
Zjednodušená tabulka dávek

2. Léčba

10% Ca gluconicum.
4,2% NaHCO₃ (bikarbonát)
300mg Amiodarone
10% Glu + Insulin (Humulin R)
50 ml 1% Propofol pro TIVA

3. Vyšetření/Monitoring (zkumavky)

Astrup (2)
Biochemie - K, myogl., CK (2)
Biochemie moče vč. myoglobinu (2)

... v našem podání

4. V lednici

2 x 1000 ml 0,9% FR
Insulin
Gelové obklady (5)



Krizová organizace při výskytu MH

ANESTEZIOLOG :

Uzavřít přívod inhalačního anestetika

Odstavit odpařovač

fiO₂ 1,0

Vysoký průtok, 15l/min

Zvýšení minutové ventilace až na 2-3násobek

Informovat operátora o nutnosti co nejdříve ukončit výkon

Zaúkolovat sestru povoláním pomoci – dospávací pokoj 4190,

**Informovat vedení anestezie 6688
= sehnat dalšího lékaře a sestru**

Převést anestezii na TIVA

Terapie ev.poruch rytmu

Terapie dle výsledků lab.

SESTRA A :

Přinese krabici „ Maligní Hypertermie“

Začne ředit a podávat Dantrolen (viz. návod)

SESTRA B :

Zavede měření teploty těl. jádra (pokud není již měřena)

Přepne ohřívání pacienta na chlazení, zajistí ledové obklady + infuzi (lednice)

Odebere odběry - ABR, kalemii, glykemii, myoglobin, CK

Krizová organizace při výskytu MH

Terapie acidózy :

pH < 7,2

NaHCO₃ 1-2ml/kg

BE x hm(kg)x0,3 = ml 4,2%
(dej ½)

Udržovat diurézu: alespoň
2ml/kg/hod

Furosemid : 0,5-1mg/kg

Mannitol :1g/kg

CHLAZENÍ :

při TT nad 38,5

externě : poduška,
vzduch, obklady

i.v. : 20ml/kg 4°C FR

Návod na ředění DANTROLENu:

1 amp. = 20 mg

Řed' 1 amp.do 60 ml !!!! (CAVE: roztok silně alkalický! pH 9,5!!!)
(0,3 mg/ml po naředění)

Iniciální bolus **2 mg/kg**

Opakovat dávku v 10 min. intervalech, dokud nedojde k poklesu teploty k 38° C,
poklesu EtCO₂, stabilizaci srdečního rytmu či ústupu tachykardie

Pokud příznaky neustupují, je možno 10 mg/kg překročit

Další zásoby (36 amp.) dostupné ve FN

Bohunice, ORIM I,

kl.: 2600, 2182, 2183

!!dovoz sanitkou!!

Zjednodušená tabulka
dávek: DANTROLEN

10 kg = 60 ml = 20 mg
20 kg = 120 ml = 40 mg
30 kg = 180 ml = 60 mg
40 kg = 240 ml = 80 mg
50 kg = 300 ml = 100 mg
60 kg = 360 ml = 120 mg
70 kg = 420 ml = 140 mg

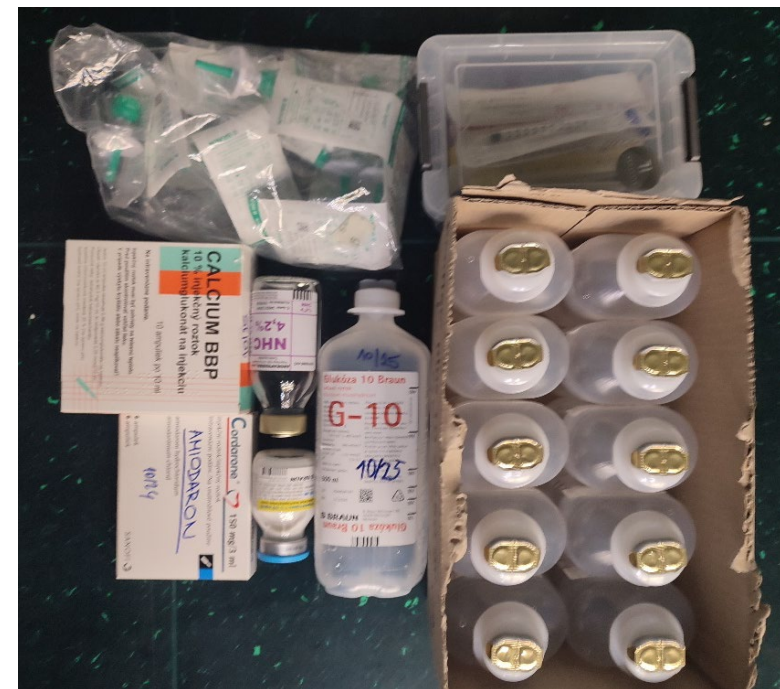
Korekce hyperkalemie : Glc.+ insulin

1 IU vykryje 5 g Glc, 10% Glc = 100 mg/ml

500 ml 10% Glc + 10 IU insulinu
50 ml/10 kg váhy během 30 min.

CaGluk. 0,5 ml/kg i.v

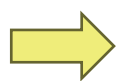
Dantrolen - specifické antidotum



Ilustrační příklad:

pacient 100 kg

100 kg x 2mg = 200mg



10 ampulí v 600 ml Aqua

POZOR! Myslet na množství ředěného roztoku – problém přetížení tekutinami

Ředění Dantrolenu



naředění 1 ampule trvá cca 2-2,5 minuty

Novinka na trhu:

nová léková forma dantrolenu – AGILUS

- zatím pouze registrovaný, dostupný na speciální dovoz

Ředění:

- Dantrolen: 20mg / 60ml Aqua
- Agilus: 120mg / 20ml Aqua
- Ryanodex (USA): 250mg / 10ml Aqua – není dostupný v EU

Doporučené EMHG

- Evropská společnost pro MH ([European Malignant Hyperthermia Group](#))
- tam, kde se používají inhalační anestetika a sukcinylcholin (SCCH) je vhodné mít k dispozici 1 balení Dantrolenu (12 ampulí) na pracovišti, pokud nelze, tak zajistit jeho dostupnost do 30 minut z jiných pracovišť.



!Je třeba znát!

- 1) kde se nachází Dantrolen (na vlastním pracovišti)
- 2) na jaká pracoviště je možné se obrátit v případě, že nemám Dantrolen k dispozici na vlastním pracovišti
- 3) s jakou časovou dostupností je možné počítat
- 4) jaká pracoviště mohu kontaktovat v případě potřeby další dávky


Akademické centrum maligní hypertermie

- působí v Brně více než 20 let
- zajišťuje problematiku maligní hypertermie v ČR a SR
- stále jediné diagnostické centrum v zemích střední a východní Evropy
- poskytuje **konzultace a poradenství** odborným pracovníkům, pacientům a rodinám
- zajišťuje jak **genetickou diagnostiku** pomocí nejmodernějších molekulárně diagnostických metod, tak pro MH zcela klíčový svalový In vitro kontrakční test
- u pozitivních MHS pacientů **vystavuje průkaz MH senzitivního pacienta**

webové stránky: <https://mh.registry.cz/>



Závěrem

- MH se dá zvládnout, když jsme **připraveni**
- Volejme si **včas o pomoc** – „druhé ruce“
- Mějme informace o okamžité a následné dostupnosti Dantrolenu
- Trénujme – semináře, simulace, algoritmy 
- <https://www.akutne.cz/algorithm/cs/194-maligni-hypertermie-2014/>



Děkuji za pozornost!

ACMH

<https://mh.registry.cz/>

FN BRNO a LF MU  **KDAR**