

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**

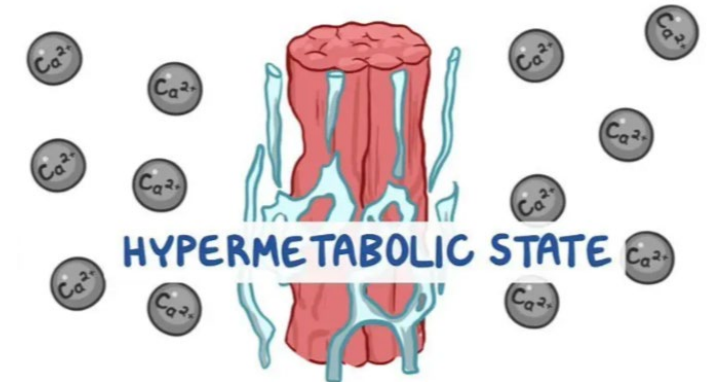
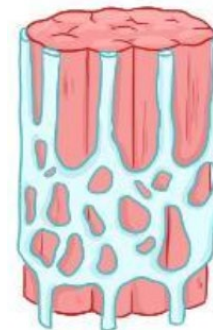
# Základní charakteristika MH

- 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 N<sub>2</sub>O
  - svalová depolarizující relaxancia – sukcinylcholin (SCCH)
  - stres
  - extrémní fyzická zátěž

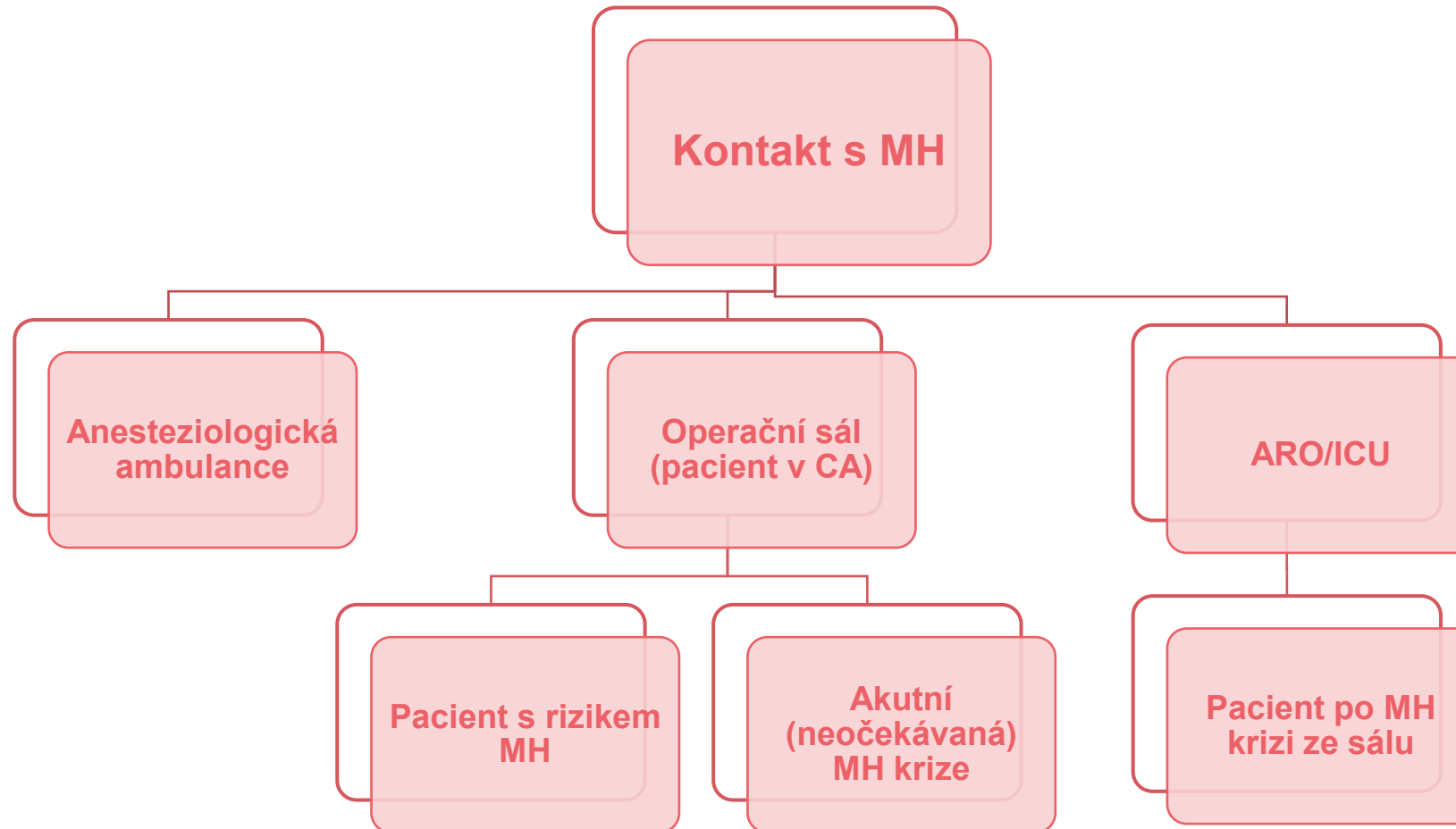


# Patofyziologie MH

- 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
  - ↑ CO<sub>2</sub>
  - ↑ produkce laktátu
  - ↑ produkce tepla
    - svalová rigidita
    - hypermetabolická reakce
    - rabdomyolýza
    - multiorgánové selhání
    - smrt

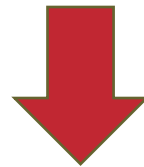


# Setkání s MH v praxi



# 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)**.

N<sub>2</sub>O je bezpečné!

- **TIVA**
- **Vyčleněný** anesteziologický přístroj a pomůcky pro pacienty s MH
- Pokud nelze vyčlenit - je nutné **propláchnout vysokým průtokem O<sub>2</sub>** 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 CO<sub>2</sub>
- ↓ 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 anestezii!**

# 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% NaHCO<sub>3</sub> (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**

**fiO<sub>2</sub> 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

NaHCO<sub>3</sub> 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 EtCO<sub>2</sub>, 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

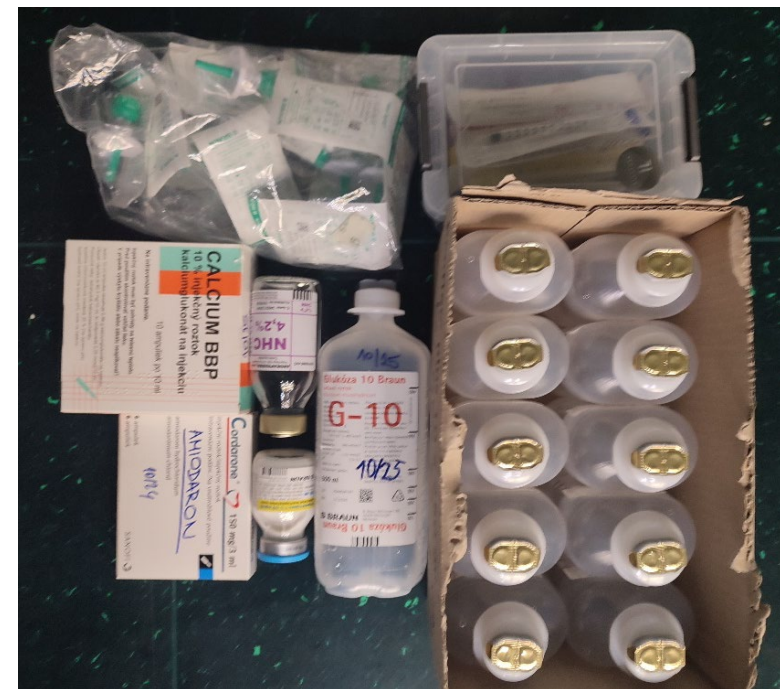
**Korekce hyperkalemie : Glc.+ insulin**

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

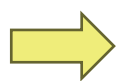
# Dantrolen - specifické antidotum



**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

# Agilus

## Návod na ředění AGILUS (dantrolen):

**1 amp. = 120 mg**

Řed' 1 amp 20 ml Acqua p.i. konečný objem je 22,6 ml  
!!!! (CAVE: roztok silně alkalický! pH 9,5!!!)  
(6 mg/ml po naředění)

Iniciální bolus **2,5 mg/kg**, max. **300 mg**

Opakovat dávku v 10 min. intervalech, dokud nedojde k poklesu teploty k 38°C, poklesu EtCO<sub>2</sub>, stabilizaci srdečního rytmu či ústupu tachykardie

Pokud příznaky neustupují, je možno 10 mg/kg překročit

### Zjednodušená tabulka dávek: AGILUS

1 amp.	do 48 kg
3 kg	= 7,5 mg = 1,4 ml
6 kg	= 15 mg = 2,8 ml
12 kg	= 30 mg = 5,6 ml
24 kg	= 60 mg = 11,3 ml
48 kg	= 120 mg = 22,6 ml
2 amp.	49-96 kg
72 kg	= 180 mg = 33,9 ml
96 kg	= 240 mg = 45,2 ml
3 amp.	od 97 kg
300 mg	= 56,5 ml

### 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

## Obsah krabice (kufru) „ Maligní Hypertermie“

### 1. AGILUS (Dantrolen)

6 x 20 ml Acqua pro inj.  
6 x 120 mg Dantrolen  
6 x 20ml stříkačka  
růžové jehly, trny k ředění  
Návod na krizový management a rozdělení úkolů  
Kde jsou umístěny další zásoby Dantrolenu  
Zjednodušená tabulka dávek

### 2. Lé ba

10% CaGluk.  
4,2% bikarbonát  
300 mg amiodarone  
10% Glc. + Insulin (Humulin R)  
50 ml 1% propofol pro TIVA

### 3. Vyšet ení/Monitoring (zkumavky)

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

### 4. V lednici

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

# 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/>