

Maligní hypertermie u předškoláka

Marcela Bílská



KLINIKA ANESTEZIOLOGIE, PERIOPERAČNÍ
A INTENZIVNÍ MEDICÍNY UNIVERZITY J. E. PURKYNĚ
MASARYKOVA NEMOCNICE V ÚSTÍ NAD LABEM, O. Z.

Předanestetické vyšetření

- 6letý chlapec
 - AA: 0
 - OA, FA: 0
 - RA: bezvýznamná
 - Operace: 0
-
- Plánována plastika boltců v celkové anestezii
 - Premedikace midazolamem

Úvod do CA

- inhalační úvod sevofluranem, sufentanil, propofol, sukcinylcholin
- 1. pokus o OTI – nelze pro trismus
(první myšlenka na MH)
- prohloubení anestezie + relaxace
- 2. úspěšná OTI
- sevofluran

Po úvodu do CA

- tachykardie, hypertenze
- ↑ ET CO₂
- vysloveno podezření na MH, zrušen výkon, zavoláno o dantrolen

Léčba MH

- Odstranění odpařovače, propláchnutí okruhu
- Teplotní čidlo, odkrytí, ale stále normotermie
- Sedace, léčba hypertenze
- Kontaktován dětský intenzivista, JIP
- Podána iniciální dávka dantrolenu 2,5mg/kg
- ...

Manuál kritických stavů - akutne.cz

MALIGNÍ HYPERTERMIE

PŘÍZNAKY

ČASNÉ

1. Zvýšené ETCO₂
2. Tachykardie
3. Tachypnoe
4. Smíšená acidóza
5. Maseterový spasmus/trismus
6. Náhlá srdeční zástava v důsledku hyperkalemie

MOŽNÉ POZDNÍ

1. Hypertermie
2. Svalová rigidita
3. Myoglobinurie
4. Arytmie
5. Srdeční zástava

PŘIVOLEJ POMOC!



INFORMUJ TÝM!

ZAČNI PŘIPRAVOVAT DANTROLENE!

DIAGNÓZA

- Povrchní anestezie
- Hypoventilace
- Insufice CO₂
- Zevní přehřívání
- Hypoxémie
- Thyroidální krize
- Feochromocytom
- Maligní neuroleptický syndrom
- Serotoninový syndrom

LÉČBA

1. **Přeruš podávání spouštěčů maligní hypertermie** (volatilní anestetika, SCHJ), **zvyš průtok** čerstvých plynů na 10 l/min. **Neměň** přístroj nebo okruh
2. **Navyš O₂ na 100%, flow 10 l/min**
3. **Přeruš výkon**, jde-li o emergentní výkon pokračuj bez anestetik - spouštěčů maligní hypertermie
4. **Zvyš minutovou ventilaci**
5. **Zajisti přípravu Dantrolenu, 2,5 mg/kg i.v. bolus**
Rozpusť **každých 20 mg Dantrolenu v 60 ml sterilní vody** (pro 70 kg pacienta 175 mg, tj. **9 lahviček** 20 mg Dantrolenu)
6. **Co nejrychleji podej Dantrolene**. Podávej do stabilizace pacienta (může vyžadovat i přes 10 mg/kg)
7. **Podej** bikarbonát sodný ke korekci MAC

MALIGNÍ HYPERTERMIE

pokračování z předchozí strany

LÉČBA

8. **Hyperkalemie léčba:**
 - hyperventilace
 - CaCl₂ 1g i.v.
 - Glc 40% 10ml + Insulin dle glykemie (10j.)
 - Bikarbonát sodný 80 ml**Nepodávat** Ca blokátory!
9. Arytmie jsou většinou na podkladě hyperkalemie. V případě nutnosti viz "**Doporučení pro léčbu arytmií**"
10. Aktivně **chlad** pacienta (laváž při otevřeném břichu, chlazení do NGS, event. do PMK), přestaň při TT 38°C
11. Odešli **laboratoř**: ABR, urea, kreatinin, myoglobin, INR, aPTT, laktát
12. Zaveď permanentní močový katetr, cílová diuréza 2 ml/kg, tekutinová terapie, diuretika
13. **Zajisti JIP, ARO lůžko**, většinou nutná UPV
14. **Pokračuj v podávání Dantrolenu** 1 mg/kg každých 4 - 6 hod. po dobu 24 - 36 hod. (dle klinického stavu)

KONTAKTUJ CENTRUM MALIGNÍ HYPERTERMIE

Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně
anesteziologicko-resuscitační klinika
Pekařská 53, 656 91 Brno, Česká republika
NÁRODNÍ CENTRUM PRO DIAGNOSTIKU MALIGNÍ HYPERTERMIE

Prim. MUDr. Michael Stern, MBA

Další průběh

- Ad dětská JIP
- Dantrolen, symptomatická léčba
- Extubace za 9h, postupná normalizace laboratorních testů, 2. den překlád na standardní odd., propuštěn po 8 dnech

Laboratorní výsledky

- **Draslík:** 4,8; 6,3; 4,0; 4,1; 4,4; 4,2
- **ALT:** 0,24; 0,42; 1,19; 3,22; **3,70**; 3,31; 2,62
- **AST:** 0,62; 2,21; 8,18; **19,30**; 16,64; 6,33; 2,27
- **CK:** 155,15; 643,17; **1219,06**; 736,94; 133,22, 35,26
- **Myoglobin:** >3000,00; >3000,00; >3000,00; 562,60; 117,50; 121,00
- **Kapilární Astrup:** pH: 7,237, pCO₂: 7,05, HCO₃ akt.: 21,7; BE akt.: -5,7

Národní centrum pro diagnostiku MH, FNUSA

Jak chlapec, tak jeho matka jsou nositeli kauzální mutace pro MH: RYR1 exon 39, p [V2168M], c. [6502 G>A]. Je nutno je tedy považovat za MHS (Malignant Hyperthermia Sensitive), pro další anestezie vždy zvolit bezpečný způsob bez spouštěčů MH.

Maligní hypertermie

- *Myopatie spojené s mutací RYR1*
- 44% abortivní forma
- úžeh, rhabdomyolýza, nevysvětlitelný ↑CK

Maligní hypertermie

- Sinusová tachykardie
- Rigidita maseteru
- Hyperkapnie
- Hypertermie
- Laboratorně: \uparrow CK, \downarrow pH

Diferenciální diagnostika

- **Mělká anestezie**
- **Kapnoperitoneum**
- **Hypoventilace**
- **Akutní endokrinní dysbalance**
- **Jiná příčina zvýšené teploty**
- **Serotoninový syndrom**
- **Maligní neuroleptický syndrom**

Shrnutí

- Učebnicový příklad průběhu MH
- Rychlý nástup, časné rozpoznání
- Manuál kritických stavů jako check list



Děkuji dr. Petru Pollakovi
a vám za pozornost