

# Doporučený postup při výskytu maligní hypertermie

Pracovní skupina: Černý Vladimír, Schröderová Iva, Šrámek Vladimír, Štěpánková Dagmar

## 1. ÚVOD

V předloženém dokumentu jsou uvedena doporučení České společnosti anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny (ČSARIM) pro léčbu maligní hypertermie (MH) vzniklé v průběhu anesteziologické péče a pro anesteziologickou péči u pacientů s anamnézou nebo předem definovaným rizikem MH (dále jen pacienti s rizikem MH) před plánovaným výkonem. Dokument připravila pracovní skupina jmenovaná výborem ČSARIM. Text vychází z aktuálního stav vědeckého poznání v době vzniku dokumentu, materiálů Národního centra pro diagnostiku MH (NCDMH) a názorů jednotlivých členů pracovní skupiny. Implementace v textu formulovaných doporučení musí být vždy zvažována v aktuálním klinickém kontextu a z pohledu poměru přínosu a rizika jednotlivých konkrétních postupů. Dokument rovněž nenahrazuje základní odborné zdroje v oblasti dané problematiky a neuvádí povinnosti zdravotnických pracovníků určené jinými zákonnými či profesními normami.

## 2. ZÁKLADNÍ VÝCHODISKA

- MH je vzácné, život ohrožující onemocnění, spadající do skupiny tzv. maligních hypermetabolických chorob.
- MH se může rozvinout u každého pacienta během anestezie nebo i po ukončení anestezie, kde byla použita farmaka se „spouštěcím potenciálem pro MH“.
- MH může vzniknout i u pacientů, u kterých předchozí anestezie a expozice farmakům „spouštěcím potenciálem pro MH“ proběhly bez komplikací.
- Za hlavní farmaka se „spouštěcím potenciálem pro MH“ jsou považována sukcinylcholin a inhalační anestetika.
- Zvýšení tělesné teploty může být až pozdním příznakem MH.
- **Léčba by měla být zahájena i při podezření na rozvoj MH.**
- Každé pracoviště používající farmaka se „spouštěcím potenciálem pro MH“ musí být přiměřeně vybaveno pro léčbu MH.

- Každý pacient s epizodou MH by měl být následně referován do NCDMH.

## 3. KLINICKÉ POZNÁMKY

MH se vyznačuje velkou variabilitou klinického obrazu a časové návaznosti na podání farmak se spouštěcím potenciálem pro MH (tzv. triggerů). Rozvoj tachykardie a pokles  $\text{SaO}_2$  při adekvátně vedené anestezii a umělé plicní ventilaci by měly vždy vést k nutnosti pomýšlet na možný rozvoj MH.

### 3. 1. Časné klinické příznaky

- Metabolické:
  - nepřiměřený vzestup  $\text{ETCO}_2$  nevysvětlitelný jinou (s ohledem na průběh anestezie/operace více pravděpodobnou) příčinou,
  - nepřiměřený vzestup dechové frekvence u pacientů se spontánní ventilací,
  - kombinovaná acidóza,
  - pocení,
  - „mramoráč“ kůže.
- Kardiovaskulární:
  - nepřiměřený vzestup tepové frekvence nevysvětlitelný jinou (s ohledem na průběh anestezie/operace více pravděpodobnou) příčinou,
  - srdeční dysrytmie (nejčastěji komorové) nevysvětlitelné jinou (s ohledem na průběh anestezie/operace více pravděpodobnou) příčinou,
  - nestabilita krevního tlaku, nevysvětlitelná jinou (s ohledem na průběh anestezie/operace více pravděpodobnou) příčinou.
- Svaly:
  - spasmus žvýkacích svalů při použití sukcinylcholinu,
  - celková svalová rigidita.

### 3. 2. Pozdní klinické příznaky

- Hyperkalemie
- Vzestup tělesné teploty
- Zvýšení sérových hladin kreatinfosfokinázy (CK) a myoglobinu

## DOPORUČENÍ ČSARIM

- Tmavé zbarvení moče (v důsledku myoglobinu-rie)
- Srdeční dysrytmie až náhlá zástava oběhu
- Rozvoj diseminované intravaskulární koagula-  
lace

### 3.3. Diferenciální diagnostika

- Nedostatečná hloubka anestezie
- Nedostatečný přívod čerstvých plynů
- Insufice oxidu uhličitého v rámci laparoskopic-  
kých výkonů
- Porucha anesteziologického přístroje
- Anafylaxe
- Sepsa
- Feochromocytom
- Mozková ischemie
- Použití návykových „rekreačních“ látek (např.  
extáze)
- Maligní neuroleptický syndrom

## 4. LÉČEBNÝ POSTUP

### 4. 1. Okamžitě a současně

- Informovat chirurga/operátora a avizovat vznik  
„život ohrožující situace“ a ukončit operaci, po-  
kud lze.
- Zavolat o pomoc.
- Zastavit podávání farmaka se „spouštěcím poten-  
ciálem pro MH“ a je-li nutno pokračovat v aneste-  
zii, pak konvertovat na techniku TIVA.
- Zvýšení  $FIO_2$  na 1,0 a zvýšení minutové venti-  
lace.
- Odpojení odpařovače (nezdržovat se výměnou  
okruhu případně celého anesteziologického pří-  
stroje).
- Zajistit dostupnost dantrolenu.

### 4. 2. Dantrolen

- Co nejdříve začít podávat dantrolen v úvodní  
dávce 2–3 mg/kg i. v., obvykle doporučená  
maximální dávka 10 mg/kg může být překro-  
čena a závisí na klinickém průběhu MH (trvání  
známek MH je indikací k opakování/pokračování  
podávání dantrolenu).
- Nástup účinku dantrolenu je udáván do cca  
30 minut.
- Ověřit/doplnit zásobu dantrolenu (nutno počítat  
s potřebou cca 30–50 ampulí dantrolenu na jednu  
epizodu MH u dospělého člověka).

Pozn.: Je třeba pamatovat na časovou a personální  
náročnost podání, balení dantrolenu obsahuje  
36 lahviček po 20 mg, každou je třeba naředit  
60 ml přidaného solvensu, pH roztoku je 9, je tře-  
ba jej podávat katétrelem o dostatečném průsvitu  
(minimálně 18G).

### 4. 3. Monitorování a zajištění

- Standardní monitorování doplnit o sledování  
centrální teploty (jícnové nebo rektální čidlo).
- Kontrola/zavedení dalšího žilního přístupu s do-  
statečným průsvitem (minimálně 18 G).
- Zavést arteriální a centrální žilní katétr.
- Odebrat vzorky krve (krevní plyny, kalium, gly-  
kémie, myoglobin a/nebo CK v séru).
- I při nekomplikovaném průběhu a odeznění MH  
je doporučována 24hodinová observace pacienta  
na pracovišti intenzivní péče.

### 4. 4. Ostatní symptomatická léčba

- Léčba hypertermie
- Léčba hyperkalémie
- Léčba acidózy
- Léčba dysrytmií
- Udržení diurézy nad 2 ml/kg/hod
- Podpora/náhrada ostatních orgánových funkcí

### 4. 5. Následná péče

- Každá proběhlá epizoda MH musí být zazna-  
menána do zdravotnické dokumentace a na-  
hlášena NCDMH při ARK FN u sv. Anny v Brně  
(tel.: 54318 2553 nebo 2559) prostřednictvím for-  
mulářů na [www.mhinfo.cz](http://www.mhinfo.cz).

## 5. ZÁSADY ANESTEZIOLOGICKÉ PÉČE U PACIENTŮ S RIZIKEM MH

- Zařadit pacienta s rizikem MH jako prvního do  
operačního programu.
- Minimalizovat míru stresu (stres je spouštěcí fak-  
tor pro MH) před operací (pohovor s pacientem,  
přiměřená farmakologická příprava).
- Zajistit dostupnost dantrolenu před zahájením  
výkonu (preventivní podání dantrolenu není  
doporučeno).
- Připravit anesteziologický přístroj:
  - vyřadit odpařovače z anesteziologického pří-  
stroje,
  - použít pohlcovač  $CO_2$  s novou náplní,
  - použít nové hadice okruhu přístroje (včetně tzv.  
Y spojky),
  - použít novou obličejovou masku/laryngeální  
masku,
  - provést „dekontaminaci“ přístroje (průtok kys-  
líku 10 l/min po dobu 10 minut).
- Zajistit monitorování kapnometrie.
- Zajistit zavedení periferní kanyly o průsvitu mi-  
nimálně 18 G.
- Vedení anestezie:
  - preferovat techniky regionální anestezie, pokud  
lze,
  - v případě celkové anestezie použít techniku  
TIVA (opioidy, propofol/benzodiazepiny), ne-  
depolarizující svalová relaxancia (inhalační

anestetika a sukcynylcholin jsou absolutně kontraindikovány).

- Pacient by měl být i po nekomplikovaném průběhu výkonu přijat na pracoviště intenzivní péče na dobu 24 hodin.

### 6. HLAVNÍ BODY DOPORUČENÉHO POSTUPU

- Za hlavní farmaka se „spouštěcím potenciálem pro MH“ jsou považována sukcynylcholin a inhalační anestetika.
- Léčba by měla být zahájena i při podezření na rozvoj MH.
- Co nejdříve začít podávat dantrolen v úvodní dávce 2–3 mg/kg i. v.

### 7. REFERENCE A WEBOVÉ ODKAZY

- European Malignant Hyperthermia Group. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European Malignant Hyperthermia Group. Br J Anaesth. 2010 Oct;105(4):417-20

- [www.aagbi.org/sites/default/files/mh\\_guideline\\_for\\_website.pdf](http://www.aagbi.org/sites/default/files/mh_guideline_for_website.pdf)
- [www.emhg.org](http://www.emhg.org)
- [www.frca.co.uk/article.aspx?articleid=285](http://www.frca.co.uk/article.aspx?articleid=285)
- [www.mhaus.org](http://www.mhaus.org)
- [www.mhinfo.cz](http://www.mhinfo.cz)

### 8. PRACOVNÍ SKUPINA

Prof. MUDr. Vladimír Černý, Ph.D., FCCM (editor)

MUDr. Iva Schröderová

Doc. MUDr. Vladimír Šrámek, Ph.D., EDIC (editor)

MUDr. Dagmar Štěpánková, Ph.D.

### 8. DEKLARACE POTENCIÁLNÍHO KONFLIKTU ZÁJMŮ

Žádný z členů pracovní skupiny neuvádí konflikt zájmů ve vztahu k uvedené problematice.