

Maligne Hyperthermie

Doel

Optimaal behandelen van een maligne hyperthermie

Doelgroep

Medisch specialisten, anesthesie assistenten

Informatie

Maligne Hyperthermie (MH) is een erfelijke aandoening van de spieren, waarbij spieren afwijkend reageren op bepaalde medicatie, anesthesiedampen, of bepaalde spierverslappers. De reactie geeft uiteindelijk een temperatuurstijging van het hele lichaam met celschade en een verhoging van de uitgedemde CO₂.

Maligne Hyperthermie is een genetisch aandoening met een autosomaal dominant overervingspatroon,. Familie in de eerste lijn hebben 50% kans op de aandoening en familie in de tweede lijn 25%.

Verschijnselen

- Spierrigiditeit met rhabdomyolyse. CPK verhoging.
- Verhoogd metabolisme van het hele lichaam, verhoging van CO₂ productie, en Acidose.
- Lichaamstemperatuur verhoging
- secundair nierschade
- Hersenschade

Diagnose

- Urine: Myoglobinurie
- Bloedgas: Acidose
- Lab: CPK verhoging, Kalium

Geassocieerde neurologische ziektebeelden

- Duchenne
- Beckerdystrofie
- Facio-scapulo- humerale dystrofie
- Familiaire Hyperkaliemische periodieke paralyse.
- Patiënten met inspanningsgebonden rhabdomyolyse kunnen ook gevoelig zijn voor MH.

Dantroleen= Dantrium

Flacon bevat 20 mg Dantroleen en 3 gram Mannitol. Ph ongeveer 9,5

Dantroleen 20 mg wordt opgelost in 60 ml steriel water voor injectie. (Niet met NaCl 0,9% of glucose.)Concentratie 0,33 mg/ ml.

Houdbaar 6 uur na aanbreken bij kamertemperatuur. Buiten invloed van licht bewaren.

Dantroleen wordt in de koelkast bewaard.

Werkwijze

Bij een verdenking op of bewezen Hyperthermie

De volgende maatregelen vóór een anesthesie:

- patiënt doorsturen naar een gespecialiseerd centrum om op MH onderzocht te worden.
- De in vitro contracture test (IVCT) is de standaard test.
- Nieuwe gevallen moeten worden aangemeld bij Dr. M. Snoeck, afd. Anesthesiologie; C40-01, CWZ Nijmegen.

Bij doorgang anesthesie

- Als eerste op een operatieprogramma plaatsen
- Een schoon beademingsapparaat.
- Nieuwe beademingsslangen
- Nieuwe beademingsballon
- Nieuwe sodalime
- Nieuwe CO2 slang
- Nieuwe beademingskap
- Verdampers uit de Ok
- Beademingstoestel doorblazen gedurende 10 minuten
- Succinylcholine van de OK verwijderen.
- Controleer aanwezigheid Dantroleen.
- Controleer aanwezigheid koude vloeistoffen. (NaCl 0,9% en Ringerslactaat)
- TIVA toepassen of locoregionale techniek.
- Geen dampvormige anesthetica of succinylcholine.
- Een patiënt die verdacht is voor maligne hyperthermie 2 uur op verkoever postoperatief bewaken. Kan wel in dagverpleging behandeld worden.

Therapie

- Stop toediening medicatie. Operatie afbreken.
- Roep hulp
- Hyperventilatie met 100% O2
- Temperatuur meten
- Dantroleen: beginndosis: 2-3 mg/ kg snel i.v.
herhalings dosis: tot 10 mg/ kg
of continu dosis: 0,25-0,5 mg/kg/uur
- Vervangen van beademingsslangen, ballon, sodalime
- Intuberen. Niet met succinylcholine
- Blaascatheter inbrengen
- Lab. Bloedgasen en elektrolyten en stollingsstatus.
- Patiënt koelen met ijs, infuusvloeistoffen, geen warmmatras. Verlaag Ok temperatuur,
- Blaasspoelen Infuusvloeistof 15 ml/kg à 15 min. 3x (geen Ringers lactaat, geen Mannitol, geen Na Bic.)
- Corrigeer Kalium: 10E Insuline in 50ml Glucose 50%

- Corrigeer acidose: NaHCO_3 8,4% 1-2 ml / kg.
Indien gaswaarden beschikbaar $0,5 \times \text{B.E.} \times \text{kg}/3 = \text{ml NaHCO}_3$
- Handhaaf diurese > 2 ml/ kg/uur. Furosemide 1-2 mg/kg i.v. Mannitol 0,5-2 gr./ kg iv.
- Sedeer patiënt
- Behandel aritmieën (geen calcium antagonisten)
 - Herhaling Dantroleen: 1 mg/ kg elke 6 uur. Herhaal gedurende 72 uur.
 - IC opname minstens 24 uur

Niet doen

- Calcium antagonisten
- IJskoud Bicarbonaat, mannitol of Ringers lactaat
- Patiënt vervoeren in acute fase

Complicaties

- Nierinsufficiëntie, tgv Myoglobininurie
- Stollingsstoornissen, tgv DIC
- Verhoogde intracraniale druk
- Langdurige vermoeidheid na een MH crisis
- Dood

Bronnen

Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 2001 29 maart ; 141 (13)

Maligne Hyperthermie als complicatie van anesthesie; aanleg is erfelijk;

M.M.J. Snoeck, M.J.M. Gielen, R.C.A.Senger, G.W.A.M. Padberg, D.E.W. Lles. L.H.D.J. Booij

Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 2001;14:67-70, Diagnostiek van maligne hyperthermie.

M.M.J.Snoeck, M.J.M. Gielen, A.Swaan, C.J.Pronk.

Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 2001; 14:71-73, Een geval van maligne hyperthermie bij gebruik van sevofluraan. F.Massaro, D.Y.J.de Klerk, M.M.J. Snoeck.

Werkboek Kinderanesthesiologie; afdeling anesthesiologie de Vrije Universiteit Medisch Centrum te Amsterdam, tweede editie, mei 2002

Protocol Dantrium; Procter & Gamble Pharmaceuticals Nederland bv.