

## Клінічний протокол

### Надання медичної допомоги хворим і постраждалим із **злякисною гіпертермією** Код МКХ 10: T.88.3

#### Ознаки та критерії діагностики захворювання

Злякисна гіпертермія (ЗГ) є загрозливим для життя ускладненням, генетично обумовленим гіперчутливістю скелетних м'язів до інгаляційних анестетиків та деполяризуючих м'язових релаксантів. Виникає під час чи безпосередньо після загальної анестезії. Під дією тригерного фактора йони кальцію накопичуються в саркоплазмі де разом з тропоніном викликають тривалу контрактуру м'язів. Тривале скорочення м'язів викликає значне підвищення метаболізму, тахікардію, артеріальну гіпоксемію, підвищення продукції CO<sub>2</sub>, ацидоз та значне підвищення температури тіла. ЗГ може супроводжуватись гіперкаліємією, порушеннями ритму серця, рабдоміолізом і шоком. Наслідками рабдоміолізу може бути синдром дисименованого внутрішньосудинного згортання крові та гостра ниркова недостатність (ГНН). В більш пізні стадії ЗГ хворі вмирають від набляку легень, ГНН, поліорганної недостатності.

Починається ЗГ вже через 10 – 15 хв. після введення тригерного агента. Непояснювальна тахікардія під час наркозу, підвищення PCO<sub>2</sub> в кінці видиху (P<sub>ET</sub>CO<sub>2</sub>), м'язова ригідність є раніми ознаками ЗГ. Гіпертермія, зміна кольору сечі та підвищення рівня креатин-кинази можуть з'явитися пізніше. Після введення сукцинилхоліну у пацієнта з ЗГ важко відкрити рот внаслідок спазму жувальних та м'язів.

#### Умови, у яких повинна надаватись медична допомога

Невідкладна медична допомога повинна надаватися в умовах операційної чи відділення інтенсивної терапії.

#### Діагностична програма

Ідентифікація пацієнтів з високим ризиком ЗГ є дуже важливою для її профілактики.

Для цього необхідний ретельний збір анамнезу, відносно всіх можливих випадків в родині пацієнта цього захворювання.

Приблизно у 70% пацієнтів с високим ризиком ЗГ в покої підвищений рівень креатин-киназы. Ідентифікація хворих з підвищеним ризиком ЗГ потребує проведення біопсії м'язів з проведенням тестів на м'язову скоротливість *in vitro*.

В останні роки було розроблено рекомендації застосування молекулярної генетичної діагностики сприйнятливості до ЗГ. В родинях з відомими мутаціями ЗГ ймовірно 50 % підтвердження сприйнятливості до ЗГ при неінвазивному тестуванні.

#### Лікувальна програма

Відразу після постановки діагнозу ЗГ необхідно невідкладно починати агресивну терапію. Комплекс міроприємств при розвитку ЗГ включає:

- невідкладне припинення подачі інгаляційних анестетиків;
- дантролен – 2 – 3 мг/кг внутрішньовенно через кожні 10 –15 хв до обривання симптоматики, потім необхідно приймати внутрь по 1 мг/кг кожні 4 – 8 год на протязі 48 год;
- гіпервентиляцію чистим киснем;
- фізичні методи охолодження: внутрішньовенна інфузія холодного ізотонічного розчину натрію хлориду (15 мл/кг кожні 10 хв), промивання шлунку холодною водою, зовнішнє охолодження до температури тіла 38°C;
- внутрішньовенну інфузію натрію гідрокарбонату (сода) 5% розчину – 1 –2 мл/кг внутрішньовенно під контролем рН;
- діуретики після гідратації (манітол, фурасемід);
- з метою корекції гіперкаліємії інфузія глюкозо-інсулінової суміші.

Міорелаксант дантролен є практично єдиним лікарняним засобом для специфічної та ефективної терапії цього синдрому у людини. Після його застосування смертність від ЗГ зменшилася з 80 до < 10 %. Дантролен блокує визволення йонів Са з саркоплазматичного ретикулума.

Добрий результат можна прогнозувати, якщо показники гомеостаза вдалося нормалізувати на протязі 45 хв. В інших випадках необхідна додаткова інтенсивна терапія, котра заключається в корекції гемостазу, восповненні рідиною, контролі діурезу, електролітного та кислотно-основного балансу крові, у випадках шоку – вазопресорну підтримку. Для стимуляції діурезу слід продовжувати вводити манітол – до 3 г на добу за кілька разів, та фурасеміду – 0,5 – 1,0 мг/кг.

За умови розвитку м'язового компартмент-синдрому та ГНН потрібна специфічна терапія.

### **Профілактика ЗГ**

У випадках виявлення пацієнтів з високим ризиком ЗГ профілактично дають дантролен в дозі 5 мг/кг внутрь 3 чи 4 рази через 6 год (остання доза за 4 год перед операцією, альтернативою є внутрішньовенне введення дантролену в дозі 2,4 мг/кг за 10 – 30 хв до індукції в наркоз). За умови відсутності ознак ЗГ під час операції подальше профілактичне введення дантролена можна припинити, в зв'язку з побічними ефектами дантролена (м'язова слабкість, нудота, блювання). Ні в якому разі у хворих з великим ризиком ЗГ не застосовувати сукцинілхолін (дітілін) та інгаляційні анестетики, за виключенням закису азоту. Можливе застосування барбітуратів, етомідату, пропофолу, опіатів, бензодіазепинів, недеполяризуючих міорелаксантів. Альтернативою загальній анестезії може бути регіонарна анестезія.

#### **Характеристика кінцевого очікуваного результату лікування**

Нормалізація температури тіла, тонуусу м'язів, інших показників гомеостазу.

#### **Тривалість лікування у відділенні інтенсивної терапії:**

Хворого після випадку ЗГ треба наглядати та лікувати у відділенні інтенсивної терапії до повної нормалізації гомеостазу.

#### **Критерії якості лікування**

Зниження температури тіла, тонуусу м'язів, повернення ясної свідомості, нормалізація функції нирок, рівня креатин-кинази.

#### **Можливі побічні дії та ускладнення**

Внаслідок ЗГ можуть виникнути дуже тяжкі ускладнення: порушення ритму серця з зупинкою кровотоку, м'язовий компартмент-синдром, гостра ниркова недостатність, коагулопатія з кровотечами.

**Рекомендації щодо подальшого надання медичної допомоги**

Треба обов'язково інформувати хворого, або його батьків, якщо це дитина, про випадок ЗГ, який трапився під час операції з попередженням про високий ризик повторення цього ускладнення і необхідністю у випадку наступного оперативного втручання застосування всіх засобів профілактики.

**Вимоги до дієтичних призначень і обмежень**

Не має.

**Директор департаменту організації  
та розвитку медичної допомоги населенню**

**Моїсеєнко Р. О.**