

Beschrijving ziektebeeld

Maligne hyperthermie (MH) is een farmacogenetisch klinisch syndroom, manifesterend als hypermetabole crisis veroorzaakt door anesthesie met gehalogeneerde volatiele anesthetica en/of succinylcholine.

Huidige incidentie ongeveer 1 per 62.000 anesthesiën bij vooral jonge mannen. Mortaliteit: 6,5% - 17%

Vroege herkenning en behandeling van een MH-crisis is essentieel voor overleving.

Herkenning van een MH-crisis

Klinische symptomen

Vroege tekenen

Metabool

- Snelle stijging EtCO₂ of tachypnoe bij spontane ademhaling
- Snelle stijging lichaamstemperatuur
- Verhoogde zuurstofconsumptie
- Gemengde respiratoire en metabole acidose
- Profuus zweten
- Marmering van de huid

Cardiovasculair

- Tachycardie (>80%)
- Arythmie (in het bijzonder ventriculaire ectopie en ventriculaire bigeminie)
- Hemodynamische instabiliteit

Musculoskeletaal

- Verhoogde spierspanning (50-80%)
- Masseter spasme (geassocieerd met snelle ontwikkeling MH-crisis)

Late tekenen

- Hyperkaliëmie
- Sterk verhoogde CK-niveaus
- Sterk verhoogde myoglobine-niveaus
- Thee-kleurige urine door myoglobinurie
- Ernstige arythmieën en circulatiestilstand
- Diffuse intravasale stolling

Differentiaal diagnose

- Inadequate anesthesie en/of analgesie
- Infectie/sepsis
- Onvoldoende adem-minuut-volume of verse gasflow
- Dysfunctioneren anesthesietoestel
- Anafylactische reactie
- Feochromocytoom
- Thyreotoxische crise
- Cerebrale ischemie
- Neuromusculaire afwijkingen
- Verhoogd EtCO₂ bij laparoscopische ingrepen
- Stimulerende recreatieve drugs
- Maligne neuroleptica syndroom

Acute interventies bij een MH-crisis

Onmiddelijk (MH ontstaat soms pas uren na exposure)

- Stop toediening anesthetica die MH kunnen veroorzaken (initieer TIVA)
- Hyperventileer (2-3x normale AMV) met 100% zuurstof en maximale verse gasflow
- Roep hulp en waarschuw het gehele OK-team dat er een noodsituatie is
- Vraag operateur naar afbreken/uitstellen ingreep
- Verwijder verdamper. Geen wisseling anesthesieapparaat. Dit kost teveel tijd!

Dantroleen

- Geef Dantroleen: 2 mg/kg intraveneus (ampullen van 20mg mengen met 60ml steriel water) Oplossen is moeizaam, roep extra hulp!
- Herhaal om de 5-10 min tot cardiale en respiratoire stabilisatie optreed. Dantroleen bevat per flesje 3 gr mannitol.
- Verkrijg meer dantroleen, bijvoorbeeld apotheek of andere ziekenhuizen. Mogelijk zijn 36 tot 50 ampullen noodzakelijk.
- Mogelijk moet de maximale dosering van 10 mg/kg worden overschreden.

Monitoring

- Handhaaf standaard monitoring (ECG, pletysmografie, capnografie, temperatuur, NIBP)
- Zorg voor goede IV-toegang met grote infusen
- Geef een urinecatheter en arteriële lijn. Overweeg een centrale lijn
- Doe laboratoriumonderzoek (bloedgas, elektrolyten, CK, nier-, leverfunctie en stolling)
- Zijn er tekenen van een compartimentsyndroom?
- Monitor de patiënt minimaal 24u (IC of High Care)

Symptomatische behandeling van een MH crisis

Behandel hyperthermie

- Centraal: koude infusievloeistoffen (2 – 3 liter crystalloïden (4°C), koud spoelen via rectumcanule en/of maagsonde, intra-abdominale lavage, cardiopulmonale bypass
- Oppervlakkig: natte, koude lakens, ijs in liezen en axillae, OK-temperatuur verlagen
- Koelen (actief tot maximaal 38,5°C)

Behandel hyperkaliëmie (vaak ernstig, dus agressief behandelen)

- Volgens Advanced Life Support-protocol en eventueel hemodialyse

Behandel acidose

- Hyperventilatie tot normocapnie
- Correctie met natriumbicarbonaat onder controle van bloedgas

Behandel arythmieën

- Behandelen met amiodarone
- Behandel met beta-blokkers bij persisterende tachycardie

Behoud urineproductie >2 ml/kg/u

- Furosemide 0,5-1 mg/kg
- Mannitol 1 g/kg
- Geef intraveneuze vloeistoffen (crystalloïden)

Continueer dantroleen 1-2 mg/kg iedere 6u of 0,25-0,5mg/kg/u afhankelijk van symptomen en metabole toestand.

Follow-up

Meld critical incident zo spoedig mogelijk.

Na afloop patiënt en familie verwijzen naar expertisecentrum voor diagnostiek (Nijmegen).

Literatuur

Referenties

1. Kim TW, Nemergut ME. Preparation of modern anesthesia workstations for malignant hyperthermia-susceptible patients: a review of past and present practice. *Anesthesiology* 2011;114(1):205–212.
2. Glahn KPE, Ellis FR, Halsall PJ, Müller CR, Snoeck MMJ, Urwyler A, Wappler F, 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):417–420.
3. Rosero EB, Adesanya AO, Timaran CH, Joshi GP. Trends and outcomes of malignant hyperthermia in the United States, 2000 to 2005. *Anesthesiology* 2009;110(1):89–94.
4. Schuster F, Müller-Reible C. Malignant Hyperthermia-Diagnostics, Treatment and Anaesthetic Management= Maligne Hyperthermie-Diagnostik, Therapie und Narkoseführung. *AINS. Anästhesiologie* 2009
5. Visoiu M, Young MC, Wiel K, Wieland K, Br BW, Brandom BW, et al Anesthetic drugs and onset of malignant hyperthermia. *Anesth Analg.* 2014Feb.1;118(2):388-96.
6. Riaz S, Larach MG, Hu C, Wijesundera D, Massey C, Kraeva N. Malignant hyperthermia in Canada: characteristics of index anesthetics in 129 malignant hyperthermia susceptible probands. *Anesth Analg.* 2014Feb.1;118(2):381-7.