

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.**

**КАФЕДРА
Анестезиологии и реанимации ИПО**

Рецензия: д.м.н., доцента кафедры анестезиологии и реаниматологии ИПО **Ростовцева Сергея Ивановича**

На реферат по теме: «Злокачественная гипертермия», ординатора второго года обучения специальности Анестезиология и реаниматологии **Сальникова Ильи Игоревича**.

Рецензия на реферат - это критический отзыв о проведённой работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочётов и рекомендация по оценке. Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако, автор должен придерживаться определённых негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономии времени и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора второго года обучения специальности Анестезиология и реаниматология:

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1. Структурированность	+
2. Наличие орфографических ошибок	+
3. Соответствие текста реферата его теме	+
4. Владение терминологией	+
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6. Логичность доказательной базы	+
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8. Круг использования известных научных источников	+
9. Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Дата: 17.04.2024

Комментарии рецензента: Текст соответствует теме реферата. Тема раскрыта в полном объеме. Использованы современные источники литературы

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
профессионального
образования «Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России



Кафедра анестезиологии-реаниматологии ИПО
Заведующий кафедрой: д.м.н., проф. Грицан А.И.

Реферат

Тема: Злокачественная гипертермия

Выполнил: ординатор 2-го года
кафедры анестезиологии-реаниматологии
Сальников И.И.

Проверил: д.м.н.,
доцент Ростовцев С.И.

Красноярск
2024

План

1. Введение
2. Этиология и патогенез
3. Диагностика
4. Лечение
5. Список литературы

Введение

Злокачественная гипертермия (ЗГ), вызванная анестезией – наследуемое редкое (орфанное) заболевание, при котором применение летучих ингаляционных анестетиков и/или сукцинилхолина вызывает острый генерализованный гиперметаболизм скелетных мышц с повышенным потреблением кислорода, продукцией большого объема CO_2 , лактата и тепла, без специфического лечения приводящий к массивному рабдомиолизу и полиорганной недостаточности с крайне высокой летальностью.

Этиология и патогенез

Предрасположенность к ЗГ передаётся по аутосомно-доминантному типу наследования с низкой степенью пенетрантности и вариабельной экспрессивностью. Низкая пенетрантность подразумевает, что заболевание наследуется меньшей долей потомков, чем должно быть при типичном доминантном типе наследования (половина потомства). Вариабельная экспрессивность означает неодинаковую степень проявления признака в различных семьях при сходной степени его проявления в пределах одной семьи. Группа генов, участвующих в развитии данной патологии, большей частью расположена в 19 паре хромосом в домене q13.1. Названный участок отвечает за структуру и функции рианодинового рецептора I типа RyR1, являющегося важным компонентом Ca-каналов саркоплазматического ретикулума миоцитов скелетных мышц. В настоящее время выявлено около 230 мутаций, ответственных за развитие ЗГ у человека.

Биохимические изменения, возникающие при развитии ЗГ, первично происходят только в скелетных мышцах. Однако в конечном итоге эти изменения влияют на функцию большинства органов и систем. В результате воздействия триггерных агентов на аномальный RYR1, кальциевый канал саркоплазматического ретикулума вместо нормального рабочего цикла «открыто-закрыто», длящегося несколько миллисекунд, переходит в стабильное открытое состояние. Это означает утрату саркоплазматическим ретикулом способности удерживать ионы кальция, что приводит к их массивному выбросу в саркоплазму мышечного волокна. Концентрация кальция в саркоплазме может возрасти в 8 раз по сравнению с нормой. Внутриклеточный Ca^{2+} активирует актин-миозиновый комплекс. Результатом нарушения процесса мышечной релаксации становится непрерывное мышечное сокращение (контрактура), в части наблюдений проявляющееся клинически выраженной мышечной ригидностью. Длительное мышечное сокращение требует повышенного потребления энергии, заключённой в АТФ. Дефицит АТФ активизирует гликогенолиз и фосфорилаткиназную систему. Возросшие метаболические потребности приводят к увеличению потребления кислорода с образованием CO_2 и тепла. Повышение температуры тела, однако, наблюдается далеко не у всех пациентов. Исчерпание возможностей аэробного пути получения энергии запускает анаэробный гликолиз, который сопровождается накоплением лактата и вызывает метаболический ацидоз.

Непрерывное сокращение мышц, а также набухание и отек мышечной ткани, повышая давление в их фасциальных футлярах, блокируют мышечный кровоток, тем самым замыкая порочный круг, приводящий к гибели мышечных волокон (саркомеров). Результатом является повреждение мембраны мышечного волокна и обширный рабдомиолиз, что приводит к гиперкалиемии, гиперкальциемии, миоглобинемии и повышению уровня креатинфосфокиназы в крови. Контакт с плазмой крови фосфолипидов мембраны активирует коагуляцию с исходом в синдром ДВС. Преципитация профильтрованного в клубочках почек миоглобина в просвете канальцев вызывает острую почечную недостаточность. Резкие метаболические и электролитные нарушения приводят к угнетению ССС, отеку головного мозга и другим органным расстройствам.

Выделяют две формы клинического течения злокачественной гипертермии: **фульминантную** (молниеносную) и **абортивную**.

При **фульминантной форме** симптоматика развивается очень быстро, и на протяжении нескольких десятков минут могут наступить изменения гомеостаза организма, несовместимые с жизнью.

В случае **абортивной формы** симптоматика не выражена, синдром протекает без яркой клинической картины и может самопроизвольно прекращаться без специфического лечения.

Причины смерти при ЗГ разнообразны и зависят от этапа и длительности развития острых проявлений этого синдрома. В первые часы смерть может наступить от гиперкалиемических нарушений ритма сердца. Позднее к летальному исходу приводят развивающиеся отек лёгких или мозга, ДВС-синдром, полиорганная недостаточность.

Триггерные препараты

Препараты, способные провоцировать ЗГ, называются триггерными агентами. Традиционно, клиническими триггерами считают сукцинилхолин и галогенсодержащие ингаляционные анестетики. Классическим триггером, применяемым в диагностике ПЗГ, является также кофеин.

Все внутривенные анестетики, включая кетамин, а также закись азота и ксенон, неспособны вызывать развитие ЗГ. Все местные анестетики, как эфирные, так и амидные, также признаны безопасными в отношении ЗГ. Безопасны также все недеполяризующие миорелаксанты.

Эпидемиология

Точная частота возникновения синдрома ЗГ неизвестна из за неполного учета abortивных форм синдрома. По данным разных источников, у детей она составляет 1 случай на 3000-15000 общих анестезий, а у взрослых пациентов 1 случай на 50000-100000 общих анестезий, при этом предполагаемая генетическая распространенность может составлять до 1 случая на 2000-3000 населения. Умеренно выраженная abortивная форма ЗГ встречается значительно чаще, чем фульминантная. У лиц мужского пола ЗГ наблюдается приблизительно в 4 раза чаще. Описаны случаи ЗГ у детей 5- и 6-месячного возраста.

Диагностика

Жалобы и анамнез

У большинства пациентов с предрасположенностью к ЗГ заболевание протекает бессимптомно. У части пациентов отмечаются мышечные боли и другие неприятные ощущения после употребления напитков, содержащих кофеин. Замечено, что ЗГ довольно часто сочетается с другими нервно-мышечными заболеваниями, в частности с синдромом Кинга-Денборо (медленно прогрессирующая миопатия с мышечными контрактурами, скелетными нарушениями, отставанием в физическом развитии и крипторхизмом) и болезнью центрального стержня (миопатия мышечных волокон I типа с центральной дегенерацией). Связь ЗГ с другими нарушениями опорно-двигательного аппарата подвергается сомнению, за исключением мышечной дистрофии Дюшена. При тщательном сборе семейного анамнеза иногда можно выявить неблагоприятные реакции на общую анестезию у кровных родственников пациента, а также случаи спонтанного или индуцированного рабдомиолиза в семье. Необходимо подчеркнуть, что нередко ЗГ развивается у пациентов без каких-либо сопутствующих нервно-мышечных заболеваний и анамнестических указаний на аномальное поведение скелетных мышц.

Клиническая картина

ЗГ развивается у восприимчивых к ней лиц во время или непосредственно после анестезии с использованием триггерных препаратов. В клинической картине выделяют относительно ранние симптомы, появляющиеся уже во время анестезии: гиперкапния, тахикардия, аритмии, тахипноэ, мышечная ригидность; относительно поздние симптомы, появляющиеся в тот же день и подтверждающие грозное заболевание: повышение температуры, изменение цвета кожи, миоглобинурия, гиперкалиемия, резкое повышение креатинфосфокиназы, смешанный ацидоз.

К классическим клиническим признакам ЗГ относятся тахикардия, тахипноэ, гипертермия, цианоз и генерализованная мышечная ригидность. Тахикардия зачастую является наиболее ранним из клинических симптомов ЗГ. Причиной недооценки этого симптома является то, что тахикардию вызывают и такие банальные интраоперационные состояния, как поверхностная анестезия, гиперкапния, гипоксемия, гиповолемия и влияние антихолинергических препаратов. Надо отметить, однако, что с точки зрения своевременности начала специфического лечения ЗГ, почти все клинические симптомы относятся к числу поздних, знаменующих собой развитие системных последствий гиперметаболизма поперечнополосатой мышечной ткани.

Гиперметаболизм скелетной мускулатуры приводит к чрезвычайно быстрому нарастанию PaCO_2 . У пациентов, находящихся на спонтанном дыхании, развивается тахипноэ, что может быть одним из наиболее ранних симптомов ЗГ. У пациентов на АИВЛ начинает быстро нарастать pEtCO_2 , причем попытки увеличения минутной вентиляции легких успеха не имеют. При использовании полузакрытого контура может резко повыситься температура абсорбера и быстро изменяться цвет сорбента (если он содержит цветовой индикатор). Чаще всего именно гиперкапния становится самым ранним признаком развития ЗГ. Она характеризуется очень высокой чувствительностью; при отсутствии гиперкапнии диагноз ЗГ маловероятен.

Аритмии при ЗГ неспецифичны и обусловлены, как правило, симпатической стимуляцией и повышением PaCO_2 . В начальной стадии ЗГ наиболее частыми нарушениями ритма являются синусовая тахикардия, экстрасистолия и желудочковая тахикардия. Развитие гиперкалиемии проявляется на ЭКГ типичными признаками (заострение зубца Т и расширение комплекса QRS). При прогрессировании патологического процесса развивается брадикардия с последующей остановкой кровообращения, причиной которой является резкая гиперкалиемия на фоне гипоксии и метаболических расстройств.

Повышение симпатического тонуса вызывает в ранней фазе ЗГ выраженный рост артериального давления. По мере усугубления метаболических нарушений артериальное давление падает в результате вторичного угнетения миокарда, а затем и вазоплегии.

В результате неадекватного обеспечения повышенной потребности в кислороде или развивающейся сердечно-сосудистой недостаточности может возникнуть цианоз. При неблагоприятном течении ЗГ в поздней стадии может развиваться отёк лёгких как следствие декомпенсации функции миокарда и повышения сосудистой проницаемости.

Генерализованная мышечная ригидность очень часто наблюдается в развёрнутой стадии ЗГ. Биохимический механизм этой ригидности был изложен выше. Клинически этот симптом может быть выражен в разной степени, от лёгкой неподатливости до генерализованной мышечной контрактуры. На степень ригидности могут влиять такие факторы, как выраженность ЗГ и собственно объём мышечной массы. Никакие миорелаксанты, кроме дантролена, не купируют контрактуру, вызванную ЗГ.

Очень часто одним из наиболее характерных симптомов называют ригидность жевательной мускулатуры, но, тем не менее, этот симптом остаётся спорным. Под ригидностью жевательных мышц (РЖМ) понимают контрактуру жевательных мышц в ответ на введение сукцинилхолина. РЖМ достигает своего максимума спустя несколько секунд после полной периферической релаксации мышц и окончания фасцикуляций, доставляя порой значительные трудности при интубации. РЖМ может быть первым симптомом ЗГ или предвестником криза. Пациенты с РЖМ чаще умирают от ЗГ. РЖМ чаще наблюдается у детей и именно тогда, когда индукция осуществлялась путём аппаратно-масочной ингаляции галотана с последующим внутривенным введением сукцинилхолина, реже, когда индукция проводилась только внутривенными препаратами. Выраженность этого признака варьирует от весьма умеренной РЖМ до невозможности открыть рот (симптом «стальных челюстей»). Более чем у половины пациентов с этим симптомом после выполнения биопсии мышечной ткани выявляется предрасположенность к ЗГ. Менее выраженные формы РЖМ можно отнести к сомнительным признакам развивающейся ЗГ. При возникновении истинной РЖМ следует прекратить введение триггерных препаратов, наладить достаточный мониторинг и вести такого пациента, как предрасположенного к ЗГ.

Повышение температуры тела является необязательным и может оказаться достаточно поздним симптомом ЗГ. Необходимо отметить, что особую диагностическую ценность имеет не столько высокая температура кожных покровов, сколько скорость её нарастания. Для ЗГ характерно молниеносное повышение температуры тела от нормальных величин до 41-42 °С и выше. Температура нарастает со скоростью большей, чем 0,5 °С за каждые 15 минут. При молниеносной форме скорость повышения температуры тела может достигать 1 °С за 5 мин и выше.

При снижении перфузии кожи температура кожных покровов может быть невысокой, тогда как температура ядра тела нарастает очень быстро. При увеличенной теплоотдаче, обильном потоотделении, потере тепла через операционную рану, использовании холодных инфузионных растворов, низкой температуре воздуха в операционной повышение температуры тела может быть не выраженным. В этом случае нарастание температуры в позднюю фазу ЗГ является крайне неблагоприятным прогностическим признаком.

В результате обширного рабдомиолиза развивается миоглобинемия и миоглобинурия, клинически проявляющаяся тем, что моча приобретает цвет кока-колы. Для ретроспективной оценки вероятности диагноза злокачественной гипертермии в 1994 году Marion Larach и соавт. была предложена балльная шкала оценки (таблица 3), сумма баллов по которой прямо пропорциональна вероятности данного диагноза. Оценка по шкале Larach может также сыграть важную роль при определении тактики диагностики ПЗГ.

Клиническая шкала вероятности диагноза ЗГ/ПЗГ (M.G. Larach et al., 1994)

Процесс	Критерий, проявление	Баллы
Ригидность	Генерализованная ригидность мышц	15
	Ригидность жевательных мышц (тризм)	15
Рабдомиолиз	КФК >20.000 Ед·л ⁻¹ после сукцинилхолина	15
	КФК >10.000 Ед·л ⁻¹ без сукцинилхолина	15
	Темная моча в периоперационном периоде	10
	Миоглобин мочи >60 мкг·л ⁻¹	5
	Миоглобин сыворотки >170 мкг·л ⁻¹	5
	Калий крови, плазмы или сыворотки >6 ммоль·л ⁻¹	3
Гиперкапния	Р _{ЕТ} СО ₂ >55 мм рт.ст. при адекватной ИВЛ	15
	РаСО ₂ >60 мм рт.ст. при адекватной ИВЛ	15
	Р _{ЕТ} СО ₂ >60 мм рт.ст. при самостоятельном дыхании	15
	РаСО ₂ >65 мм рт.ст. при самостоятельном дыхании	15
	Необъяснимая гиперкапния	10
	Необъяснимое тахипноэ	5
Лихорадка	Необъяснимо быстрый подъем температуры тела	15
	Необъяснимый подъем температуры выше 38,8 °С	10
Аритмии	Необъяснимая синусовая тахикардия	3
	Желудочковая тахикардия или фибрилляция	3
Наследственность	<i>Случаи ЗГ у ближайших родственников</i>	15
	<i>Случаи ЗГ у дальних родственников</i>	5
Другое		
	ВЕ артериальной крови < -8 ммоль·л ⁻¹	10
	рН артериальной крови <7,25	10
	Быстрое купирование симптомов дантроленом	5
	<i>Семейный анамнез ЗГ в сочетании с подозрительными симптомами в анамнезе пациента, отличными от подъема КФК</i>	10
	<i>Семейный анамнез ЗГ в сочетании с подъемом КФК в анамнезе пациента</i>	10
ПРАВИЛА ПОДСЧЕТА СУММЫ БАЛЛОВ:		
Для каждого процесса учитывают только один критерий с наибольшим числом баллов;		
Исключение: учитывают все отмеченные у больного критерии из группы «Другое»;		
Критерии, набранные курсивом, учитывают в оценке вероятности ПЗГ, но не криза ЗГ!		
ИНТЕРПРЕТАЦИЯ СУММЫ БАЛЛОВ:		
Сумма баллов	Ранг по шкале	Вероятность диагноза ЗГ/ПЗГ
0–2	1	Диагноз практически исключен
3–9	2	Диагноз маловероятен
10–19	3	Скорее «Нет», чем «Да»
20–34	4	Скорее «Да», чем «Нет»
35–49	5	Диагноз весьма вероятен
>50	6	Диагноз практически достоверен

Лабораторная диагностика

Диагностика злокачественной гипертермии

Предоперационное измерение активности креатинфосфокиназы или концентраций калия и миоглобина в сыворотке может быть целесообразным, если в анамнезе имеется повышенная концентрация креатинфосфокиназы в состоянии покоя, мышечные симптомы (миопатия, судороги или миалгия) или рабдомиолиз. Наиболее ценными лабораторными данными в диагностике криза ЗГ являются значительное повышение PaCO_2 , снижение PaO_2 , смешанный ацидоз, гиперкалиемия и миоглобинемия, очень высокий (тысячи единиц!) уровень КФК. В большинстве современных источников самым ранним признаком ЗГ называют быстрый рост уровня CO_2 в выдыхаемом воздухе. По мере того, как капнография становится рутинным компонентом анестезиологического мониторинга, значимость этого диагностического критерия возрастает. Также достаточно быстро после начала злокачественной гипертермии в сыворотке крови повышаются уровни калия, свободного миоглобина и креатинфосфокиназы.

В поздней стадии ЗГ может развиваться тяжёлая коагулопатия, проявляющаяся, как правило, ДВС-синдромом. Угроза массивного кровотечения требует тщательного наблюдения за свёртывающей системой крови

Диагностика предрасположенности к злокачественной гипертермии (ПЗГ)

Наименее инвазивной и в то же время хорошо разработанной является генетическая диагностика ПЗГ. В качестве теста первой линии обычно используется MLPA (англ. сокращение Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification) с ДНК лейкоцитов пациента, чаще всего – при помощи набора праймеров к наиболее распространённым мутациям списка EMHG. В случае, если ни одна из этих мутаций не обнаруживается, а оценка по шкале Larach высока, показано секвенирование причинных доменов ПЗГ. Все варианты генетической диагностики доступны в России. За рубежом в качестве «золотого стандарта» обычно применяется **галотан-кофеиновый контрактурный тест (IVCT, англ. In Vitro Contracture Test)** с биоптатом поперечно-полосатой мышцы. Данные литературы позволяют утверждать, что этот тест является на 100% чувствительным и на 78% специфичным.

Лечение

Старт протокола терапии злокачественной гипертермии

Достижение благоприятного исхода при молниеносной форме ЗГ возможно только при условии ранней диагностики и раннего же начала специфической терапии дантроленом. Введение в клиническую практику дантролена резко увеличило выживаемость пациентов, но и рациональная симптоматическая терапия даже при отсутствии дантролена значительно улучшает исход при этом заболевании. Поэтому приводимый ниже протокол лечения ЗГ требует незамедлительного старта при условии, что имеются достаточные основания для предположения о развитии редкого, но крайне опасного осложнения. Необходимо помнить о том, что трактовка сомнений в пользу пациента требует в данном случае от анестезиолога низкого порога реагирования на подозрительные в отношении ЗГ ситуации.

В случае интраоперационного развития криза злокачественной гипертермии операция должна быть завершена как можно скорее, а если это невозможно, то анестезия далее поддерживается препаратами, не вызывающими ЗК (внутривенные анестетики и недеполяризующие миорелаксанты).

Для диагностики ЗГ во время и непосредственно после анестезии рекомендуется использовать капнографию и/или анализ газов артериальной крови. При сочетании применения препаратов-триггеров с быстрым развитием гиперкапнии и смешанного ацидоза, устойчивых к увеличению частоты дыхания через исправный дыхательный контур, рекомендуется немедленно начать действовать по протоколу лечения ЗГ.

Прекращение введения всех триггерных препаратов

При манифестации злокачественной гипертермии, связанной с анестезией, рекомендовано прежде всего немедленно прекратить введение пациенту всех триггерных препаратов.

Гипервентиляция легких с высоким потоком кислорода

Тотчас вслед за прекращением введения всех триггеров пациенту со злокачественной гипертермией следует начать гипервентиляцию легких (увеличение минутной вентиляции легких не менее чем в 3 раза) с высоким потоком кислорода (>10 л/мин)

Введение дантролена

При развитии ЗГ пациенту рекомендуется как можно быстрее ввести дантролен в начальной дозе 2-2,5 мг/кг внутривенно.

Дантролен в/в предназначен для лечения синдрома ЗГ у пациентов всех возрастов.

Препарат должен вводиться сразу после установления диагноза строго внутривенно.

Начальная доза дантролена составляет 2-2,5 мг/кг и вводится внутривенно быстро (болюсом). Через несколько минут можно повторить введение. Препарат следует вводить до полного прекращения симптоматики криза злокачественной гипертермии.

Необходимая доза достаточно индивидуальна, но в большинстве клинических наблюдений эффект наступал после введения 2,5 мг/кг. При отсутствии эффекта через несколько минут после введения дозу можно постепенно пошагово увеличивать до 10 мг/кг в течение 1,5 часов. В случае, когда клинический эффект не наступает после введения 10 мг/кг дантролена, необходимо пересмотреть диагноз.

Введение натрия гидрокарбоната

Если у пациента со злокачественной гипертермией в анализе газов артериальной крови выявляется метаболический ацидоз с $pH < 7,2$, рекомендуется ввести натрия гидрокарбонат в дозе 1-2 мэкв/кг внутривенно.

Гидрокарбонат натрия необходим для лечения тяжелого метаболического ацидоза и гиперкалиемии, а также для профилактики острой почечной недостаточности (повышение pH мочи препятствует преципитации миоглобина в просвете канальцев почек), однако способствует увеличению $PaCO_2$ и перегрузке организма натрием. Поэтому необходимо продолжить регулярный контроль кислотно-основного состояния и водно-электролитного баланса.

Физическое охлаждение пациента

Если при ЗГ температура ядра тела пациента превысила 39,0 °С, рекомендуется начать его физическое охлаждение. При снижении температуры ядра до 38,0 °С охлаждение рекомендуется прекратить.

Активное охлаждение пациента должно проводиться с использованием всего комплекса имеющихся в наличии средств, включая в/в введение охлаждённых растворов, лаваж полостей тела холодными растворами, лед на голову, шею, в область паха. При возможности рекомендовано использовать устройства для терапевтической гипотермии. В операционном отделении в холодильнике должны храниться емкости со льдом и не менее 3 литров охлажденных инфузионных растворов.

Коррекция гиперкалиемии

Если у пациента со ЗГ сывороточный уровень калия выше 5,9 ммоль/л (или ниже, но с гиперкалиемическими изменениями на ЭКГ), рекомендуется проводить терапию, направленную на снижение сывороточного уровня калия.

Контроль сывороточного уровня калия и глюкозы целесообразно проводить не реже одного раза за час. При уровне 6 ммоль/л и выше показано в/в введение растворов глюкозы с инсулином из расчета 0,5 г/кг глюкозы и 0,1 Ед/кг обычного инсулина (соотношение 1 ЕД : 5 г, поэтому необходимо следить за уровнем гликемии!). В случае развития жизнеугрожающей калий-зависимой аритмии в качестве антагониста калия показано в/в введение хлорида кальция в дозе 10 мг/кг или глюконата кальция 30 мг/кг. В случае рефрактерной гиперкалиемии следует рассмотреть вопрос о проведении диализа.

Лечение нарушений ритма сердца

Если у пациента со злокачественной гипертермией развиваются нарушения ритма сердца, рекомендуется начать с устранения их причины (смешанный ацидоз, водно-электролитные расстройства, гиперкалиемия), а по мере необходимости (развитие нарушений кровообращения) проводить стандартное антиаритмическое лечение

Поддержание достаточного диуреза

Пациенту со злокачественной гипертермией для профилактики острой почечной недостаточности на фоне массивного рабдомиолиза рекомендуется форсирование диуреза. Целевая скорость диуреза – более 1 мл/кг/ч. Фуросемид, помимо прямого влияния на диурез, позволяет повысить элиминацию калия с мочой.

Коррекция коагулопатии

При злокачественной гипертермии в связи с высоким риском развития нарушений со стороны свертывающей системы крови рекомендуется динамически оценивать ее функцию и при необходимости проводить коррекцию

Обеспечение мониторинга

У пациента с ЗГ для обеспечения адекватного мониторинга рекомендуется оценивать в реальном времени следующие показатели: пульсоксиметрия, капнография, ЭКГ, температура ядра и оболочки тела, неинвазивное измерение артериального давления, газы и КОС артериальной крови, уровни гематокрита и тромбоцитов, коагулограмма.

Пациента, перенесшего злокачественную гипертермию, вызванную анестезией, независимо от ее формы, рекомендуется наблюдать и лечить в условиях отделения реанимации в течение не менее чем 24 ч

Даже в случае полного купирования проявлений ЗГ или abortивного ее течения, в условиях ОРИТ необходимо продолжать интенсивное наблюдение за температурой тела, водно-электролитным и кислотно-основным балансом, оценивать в динамике уровни КФК и миоглобина, проводить профилактику и лечение острой почечной недостаточности, при необходимости предусмотреть возможность применения внепочечных методов детоксикации (ГД, ГФ, УГДФ).

Оценка коагуляционных свойств крови требуется каждые 6 часов до их нормализации. При наличии проявлений ЗГ рекомендуется продолжать вводить внутривенно дантролен по 1 мг/кг, каждые 6 часов в течение 24-48 часов. Дантролен в течение 24 часов может

вводится per os в дозе 1 мг/кг. Если после введения 10 мг/кг дантролена состояние пациента не меняется, необходимо дифференцировать диагноз с поверхностной анестезией, инфекцией, сепсисом, тиреотоксическим кризом, нейролептическим злокачественным синдромом, феохромоцитомой, действием препаратов-стимуляторов, тепловым ударом.

Список литературы

1. Zhou J., Nozari A., Bateman B., Allen P.D., Pessah I.N. Neuromuscular Disorders Including Malignant Hyperthermia and Other Genetic Disorders. In: Miller's Anesthesia, 2-Volume Set 9th Edition. – Elsevier, 2020. – Pp.1113-1144.
2. Ruffert H., Bastian B., Bendixen D. et al., on behalf of the European Malignant Hyperthermia Group. Consensus guidelines on perioperative management of malignant hyperthermia suspected or susceptible patients from the European Malignant Hyperthermia Group. *British Journal of Anaesthesia*, 2021; 126 (1): 120e130. doi: 10.1016/j.bja.2020.09.029
3. Caroff S.N., Roberts C.B., Rosenberg H. et al. Intravenous dantrolene in hypermetabolic syndromes: a survey of the U.S. Veterans Health Administration database. *BMC Anesthesiol* 2022; 22: 298.
4. Jones P.M., Allen B.N., Cherry R.A. et al. Association between known or strongly suspected malignant hyperthermia susceptibility and postoperative outcomes: an observational population-based study. *Can. J. Anaesth.* 2019; 66: 161e81