

هپير ترمي بدخيم

تهيه و تنظيم: معصومه چرخي
مرکز چشم پزشکی علوي تبريز

مهر ۹۲



► هیپرترمی بدخیم در زمینه بیماریهای نادر عضلات اسکلتی ایجاد می شود. قربانیان "معمولا بچه ها و بالغین جوان هستند که زیر بیهوشی مستعد ایجاد هیپرترمی تهدید کننده حیات می باشند. به نظر می رسد که تفاوت زیادی در شیوع منطقه ای این بیماری وجود دارد زیرا شیوع آن به فراوانی ۱ در ۲۰۰۰۰ تا ۱ در ۱۰۰۰۰۰ مورد بیهوشی گزارش شده است.



▶ این سندرم با وضعیت هیپرمتابولیک و هیپرترمیک مشخص می شود که در اثر ساکسینیل کولین و هوشبرهای استنشاقی و بعضا در اثر استرسهای فیزیکی یا هیجانی شعله ور می گردد.



- ▶ عقیده براین است که روند آسیب با کاهش کنترل روی ذخیره کردن و جذب مجدد یون کلسیم در فیبرهای عضلات اسکلتی شروع شده "و باعث انقباض" افزایش مصرف اکسیژن و افزایش تولید گرما و لاکتات می شود.
- ▶ بررسی شجره نامه افراد درگیر نشان دهنده انتقال این صفت به صورت اتوزومال غالب با کاهش نفوذ و شدت متغیر می باشد. در ۳ تا ۵ درصد قربانیان ضایعه ای در کروموزوم شماره ۱۹ در نزدیکی محل مربوط به ژن مسول رسپتورهای راینودین کشف شده است. در بقیه موارد اختلال روی کروموزوم شماره ۱۷ مشخص شده است.

بیشتر بیمارانی که صفت هیپرترمی بدخیم را دارند "عضلاتی با اشکال غیرطبیعی (حجم عضلانی بیش از حد)" اختلالات عضلات اسکلتی (لوچی - فتق اینگواینال-افتادگی پا) کاردیومیوپاتی یا کراتینین کیناز بالا خواهند داشت.

تمام بیمارانی که نسبت فامیلی درجه یک با فردی که هیپرترمی بدخیم یا تست مثبت داشته "دارند" باید تا زمانی که از جهات دیگر این ادعا رد شود افراد مستعد در نظر گرفته شوند.



برخلاف عقاید قبلی اسپاسم عضلات ماستر که در یک درصدیچه هایی که
در بی هوشی پایه باهالوتان "ساکسینیل کولین نیز دریافت داشته اند دیده
می شود لزوما علامتی از حمله قریب الوقوع هیپرترمی نیست. در افراد نرمال
طیف وسیعی از افزایش تون عضلات ماستر (از سفتی ساده تا سختی سنگ
مانند) می تواند اتفاق بیفتد.

آزمایش انقباض عضله اسکلتی در خارج از بدن

- ▶ بیوپسی عضلات اسکلتی (عضلات واستوس ران) با آزمایش انقباض ایزومتر (جداگانه در معرض هالوتان و کافین قرار داده می شود) تایید کننده قطعی استعداد به هیپرترمی بدخیم است استفاده از ترکیب هالوتان کافین با افزایش شیوع نتیجه مثبت کاذب همراه است.

اداره بی هوشی

► برای بیماران مستعد هیپرترمی بدخیم هیچ رژیم بی هوشی به صورت قابل اعتماد بی خطر نمی باشد.

پیشگیری با دانترولن

- ▶ برای بیماران مستعد هیپرترمی بدخیم با تجویز دانترولن خوراکی ۵ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن در سه یا چهار دوز منقسم هر ۶ ساعت انجام می شود. آخرین دوز ۴ ساعت قبل از عمل تجویز می شود. به جای این روش می توان دانترول را برای پیشگیری ۴/۲ میلی گرم به ازای کیلو گرم **iv** در عرض ۱۰ تا ۳۰ دقیقه قبل از القای بیهوشی تجویز نمود برای تداوم محافظت از بیمار نصف این دوز را می توان پس از ۶ ساعت تکرار کرد.

انتخاب داروی بیهوشی

▶ داروهایی که آغاز گر هیپرترمی بد خیم نیستند

▶ باربیتوراتها-پروپوفول-اتومیدیت-بنزودیازپین ها-مخدرها-دروپریدول-

N2O شل کننده های عضلانی غیر دپولاریزان-آنتی کولین استرازاها-آنتی

کولینرژیکها-مقلدهای سمپاتیک-بی حس کننده های موضعی



ماشین بیهوشی

- ▶ هیچ مطالعه ای آغاز هیپرترمی بدخیم توسط باقیمانده هوشبرهای تبخیری در ماشین بیهوشی را تایید نکرده است (جریان مداوم اکسیژن ۱۰ لیتر در دقیقه برای ۵ تا ۲۰ دقیقه قبل از استفاده از ماشین بیهوشی برای بیماران مستعد به هیپرترمی بدخیم)
- ▶ همچنین باید از سدالایم تازه استفاده شود
- ▶ استفاده از مانیتورینگ کاپنو گرافی پالس اکسی متری

علايم شروع هيپرترمي

- ▶ هيپر کاپنی وهیپوکسی غير متناسب
- ▶ تاکیکاردی
- ▶ تاکی پنه
- ▶ آریتمی های بطنی
- ▶ سفتی عضلات
- ▶ سیانوز
- ▶ پوست مرطوب عرق ریزش بیش از حد
- ▶ هيپر ترمی به شدت ۱ درجه هر ۵ دقیقه
- ▶ کاهش SPO2
- ▶ اسیدوز متابولیک و تنفسی
- ▶ اختلالات الکترولیتی
- ▶ وجود میوگلوبین در خون
- ▶ افزایش کراتینین کیناز سرم
- ▶ عوارض دیررس شامل: DIC نارسایی کلیه - نکروز عضلات و کما

▶ میزان مرگ و میر به دنبال یک حمله حاد ۱۰٪ است. درمان موفق بستگی به تشخیص زودهنگام و درمان تهاجمی دارد. شروع یک حمله نیاز به انجام هرچه سریعتر اقدامات زیر دارد:

▶ ۱- استفاده از تمام داروهای راکه باعث این عارضه شده اند قطع نمایید. در صورت نیاز برای نگهداری بیهوشی از داروهای وریدی استفاده کنید.

▶ ۲- جراح را آگاه کرده و از او بخواهید که هرچه زودتر عمل جراحی را به اتمام برساند.

▶ ۳- برای کمک به تعبیه کاترورید مرکزی "کانول شریانی جهت نمونه گیری خون و مانیتورینگ فشارخون و سوند فولی" نیروی کمکی بخواهید.

► ۴- بیمار را با جریان بالای اکسیژن ۱۰۰٪ هیپرونتیله کنید.

► ۵- دوز اولیه دانترولن به میزان ۲-۳ MG/KG رابه صورت وریدی تزریق کرده

و در صورت نیاز تا رسیدن دوز کلی به ۱۰ mg/kg از دوزهای تکراری استفاده

کنید (دانترولن می تواند باعث توقف حمله شود. در حملات شدید داروی استفاده شده

ممکن است بیش از ۱۰ mg/kg باشد. درمان با دانترولن به میزان ۱-۲ mg/kg

هر ۶ ساعت باید ۱ تا ۳ روز بعد از متوقف شدن حمله ادامه یابد).

► ۶- اگر دمای بدن بیمار ۳۹ درجه یا بیشتر است با گذاشتن بسته های حاوی یخ روی سطح بدن و شستشوی حفره های بدن با سالین سرد شده بیمار را سرد کنید. با رسیدن دمای بدن به ۳۸ درجه این کار را متوقف کنید (ادامه سرد کردن می تواند باعث هیپو ترمی شود) در نظر داشته باشید که درمان اصلی دانترولن است و با شروع اثر آن دمای بدن فروکش خواهد کرد.

- ▶ ۷- برای اصلاح اسیدوز متابولیک ۴-۲ میلی اکی والان گرم به ازای هر کیلو گرم بیکربنات سدیم را به صورت اولیه به بیمار بدهید.
- ▶ بر اساس نتیجه آنالیز گازهای خونی شریانی در صورتی که PH زیر ۷/۲ باقی بماند از مقدار متناسب بیکربنات سدیم استفاده کنید.

► ۸- با انفوزیون گلوکز انسولین به میزان ۱۰ واحد انسولین کریستال در ۵۰ سیسی دکستروز ۵۰٪ و تیتیره کردن آن بر اساس پتاسیم سرم، هیپرکالمی موجود را درمان نمایید.

► در صورت بروز هیپو کالمی در مراحل بعدی از کلراید پتاسیم وریدی استفاده کنید.

▶ ۹- تاکی کاردی سینوسی را با ایندراال و آریتمی های بطنی را با پروکائین آمید درمان کنید.

▶ پروکائین آمید با دوز ۱۵ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم به صورت وریدی می تواند باعث متوقف شدن حمله آریتمی شود. این دارو همچنین می تواند باعث مسمومیت قلبی و افت فشارخون گردد.

▶ از آن جا که وراپامیل می تواند باعث هیپرکالمی و کلاپس قلبی - عروقی در حضور دانتروالن شود، استفاده از بلوکه کننده های کانال کلسیم در این حالت کنتراندیکه است.

▶ ۱۰- در صورت نیز دیورز ایجاد کنید.

▶ دانترولن‌های تهیه شده حاوی ۳ گرم مانیتول در ۲۰ میلی گرم ویال

هستند که برای ایجاد دیورز اسموتیک در حد متوسط کافی است.

▶ اگر بیماری هپرناترمیک بوده و یا هپیرکالمی تداوم داشته باشد باید با

دادن فروزماید وریدی باعث افزایش دفع ادراری سدیم و پتاسیم شویم.

- ۱۱- در هنگام بروز يك حمله زمان اهميت حياتي در متوقف کردن حمله دارد. بنابراین قبل از دادن بیهوشی برای بیمار در معرض خطر باید تمام داروها و تجهیزات ذکر شده به آسانی در دسترس باشند.
- ▶ در مراکزي که به بیمار ان بیهوشی داده مي شود حداقل بایستی ۳۶ ویال ۲۰ میلی گرمي دانترولن در دسترس باشد.

با سپاس از بذل توجه شما