REGIONAL MEDICINSK RIKTLINJE

Malign hypertermi - utredning

Fastställd av Hälso- och sjukvårdsdirektören (HS 2017–00114) november 2019, giltigt till december 2021
Utarbetad av dåvarande Sektorsråd An-Op-IVA, uppdaterad av regional samordnare i samråd med chefer för berörda verksamheter

Syfte

Riktlinjen möjliggör ett säkert och standardiserat omhändertagande och utredning av person med misstänkt malign hypertermi och släktingar till person med konstaterad malign hypertermi.

Nytt sedan föregående revidering

Förtydligande av riktlinjens användningsområde, justering av rubrik, tillägg om remissförfarande och kostnadsansvar samt kontaktuppgifter till regional samordnare.

Bakgrund

Malign hypertermi (MH) är ett ovanlig genetiskt tillstånd som kan utgöra en livsfara för den enskilda personen i samband med anestesi. Eftersom tillståndet är ovanligt och utredningen är komplicerad är utredningen centraliserat till MH-enheten vid Skånes Universitetssjukhus, Lund.

För anestesiklinikerna i Västra Götaland finns en regional samordnare att kontakta via e-post för stöd och råd om utredningsgången

Kontakt samordnare MH
samordnare.mh@vgregion.se

Diagnoskod T 88.3 Malign hypertermi orsakad av anestesi

Årligen inträffar mellan 10 till 20 misstänkta MH-reaktioner under narkos i Sverige. Malign hypertermi (MH) uppträder bara under narkos och vid användandet av sk halogenerade narkosgaser (t.ex. halotan, isofluran, sevofluran, desfluran, enfluran) eller det muskelavslappnande läkemedlet succinylkolin.

Reaktionen kan variera mycket mellan olika personer. Gemensamt är någon form av symtom från muskler och ämnesomsättning. Därefter kan en mängd följdsymtom uppträda.

Malign hypertermi ska misstänkas när patienten i samband med narkos med triggande medel reagerat med symptom från metabolism och muskulatur – ofta ser man en kombination av några av dessa symptom.

Muskelsymtom vid en MH-reaktion kan vara muskelstelhet och tecken på sönderfall av muskelvävnad. Detta kan leda till hög halt av muskelenzymet kreatinkinas och proteinet myoglobin i blod vilket i sin tur kan leda till njurskada med risk för njursvikt. Cellsönderfall kan också leda till ökade halter kalium i blodet med risk för hjärtpåverkan.

Extremt ökad ämnesomsättning kan leda till snabbt stigande koncentration av koldioxid i utandningsluften, snabbt ökande behov av syrgas, hög puls, svettningar och snabbt stigande feber (upp till 1 grad per 5 minuter).

Tecken på ökad metabolism:

- Oförklarlig ökning i koldioxidproduktion som inte kan förklaras med hypoventilation
- Tachykardi
- Temperaturstegring (bedömningen underlättas om temperaturen mätts innan anestesistart)

Exempel på muskelsymptom

- Muskelrigiditet
- Masseterspasm, Masseterspasm är jaws of steel som skall ha varat minst 2 minuter.
- Rhabdomyolys (mätt på något sätt; CK stegring, myoglobinstegring, hyperkalemi eller porterfärgad urin)

Senare, allvarliga symptom

- DIC (kan komma peroperativt)
- Njursvikt
- Compartment syndrome
- Hjärnödem
- Död

Utredning

Person som haft en misstänkt MH reaktion ska utredas. Även sena, allvarliga symptom på MH, skall leda till utredning.

Även om det i dag finns mycket bra narkosmetoder som inte utlöser MH finns många situationer där det finns en ökad risk för personer med MH-känslighet. Det är allt från det lilla barnet som skall ha rör i öronen och där det är svårt att skapa venväg varför man önskar

inducera på gas, till situationer då man måste söva akut tex för ett akut kejsarsnitt eller ett tarmvred och använder celocurin.

Vid vissa myopatier kan det föreligga ökad risk för MH.

Rekommenderat remiss-förfarande

- **Utredning initierad via öppenvården**
  Ansvarig läkare inom öppenvården kan skriva remiss till anestesikliniken på det sjukhus med ansvar för det geografiska område där patienten är mantalsskriven, ”hemsjukhuset”. Remissen ska bedömas och finner man att utredning bör ske kommer kostnaden för denna att debiteras anestesikliniken på ”hemsjukhuset”.

- **Utredning initierad via anestesiklinik på sjukhus inom VGR**
  Läkare på anestesiklinik kan skicka remiss till regional samordnare som håller kontakt med MH-enheten i Lund och tillsammans med dem fattar beslut om utredning. Därefter formulerar samordnaren remiss som skickas tillbaka till anestesikliniken på ”hemsjukhuset” för att ansvarig på anestesikliniken ska skriva under remissen som ett tecken på att man accepterar det ekonomiska ansvaret för utredningen. ”Hemsjukhuset” skickar därefter remissen till MH-enheten i Lund.

- **Utredning som initieras genom egenremiss**
  Patient har rätt att skicka egenremiss till MH-enheten i Lund. Bedöms utredning vara nödvändig debiteras anestesikliniken på ”hemsjukhuset” för kostnaderna.
  Patient som söker via egenremiss har ingen rätt till ersättning för resa och ev. uppehälle i samband med utredningen.
  Genom överenskommelse med MH-enheten får regional samordnare information om de egenremisser som kommer för att kunna föra statistik om dessa och informera aktuella sjukhus om förväntade kostnader.
  Vid utredning som initieras av en egenremiss kommer enbart patienten bli informerad om resultatet. Det är således patientens ansvar att informera sjukvården om ev. känslighet för MH.

Utredning görs på MH-enheten i Lund

Det är av stor vikt att hela utredningen, både utredning av indexfall och uppföljning av biologiska släktingar koncentreras till MH-enheten i Lund så att man kan säkra att den nationella rapporteringen blir korrekt och att man kan erbjuda adekvata råd om utredningsbehov.

Vid konstaterad MH känslighet där man finner mutation i genen för ryanodinreceptor-1 eller i CACNA1S genen bör släktingar erbjudas utredning med mutationsanalys**.**

- Blodprov tas från släktingar för mutationsanalys.

- Släktingar som visar sig bära mutation förenligt med MH behöver inte genomgå muskelbiopsi för IVCT (In-Vitro Contraction Test) utan identifieras som MH känsliga.

- Om mutation förenligt med MH inte påvisas är sannolikheten för att personen skall utveckla MH liten men absolut inte utesluten varför man bör diskutera att genomföra utredning med IVCT.

- Personen skall markeras och sövas MH-säkert.

Vid konstaterad MH känslighet där man INTE finner mutation förenligt med MH.

- Här kan man utgå från att risken för förstagradssläktingar (föräldrar, syskon, barn) att utveckla MH är 50 %. Om det har rört sig om en fulminant MH reaktion hos indexfallet bör man erbjuda släktingar att utredas med IVCT och mutationsanalys.

Vid misstänkt eller konstaterad MH känslighet

Konstaterad MH-känslighet eller risk för MH-känslighet ska i enlighet med lagkrav och verksamhetens rutiner för varningsinformation dokumenteras i journal och dessa personer ska uppmanas bära ”Medical alert halsband /armband”/Varningsmedaljong samt bära ett s.k. Anestesiproblemkort.

Innehållsansvarig

Nina Widfeldt, Verksamhetschef, Anestesikliniken, Södra Älvsborgs sjukhus