

Gäller för: Operation Uddevalla sjukhus, Operation NÄL
Innehållsansvar: Joachim Hillebrand, (joahi3), Överläkare
Godkänd av: Lars Brühne, (larbr6), Överläkare

Giltig från: 2026-06-10
Giltig till: 2028-06-10

Malign hypertermi (MH)

Revidering i denna version:

Uppdatering Dantrolen (Agilus®) koncentration.

Innehåll

1. [Bakgrund och syfte](#)
2. [MH-reaktion under narkos – symptom](#)
3. [MH-reaktion under narkos – akut handläggning](#)
4. [MH-reaktion under narkos – efterförlopp, utredning och vidare information](#)
5. [Anestesi till patient med MH-känslighet](#)
6. [Iordningsställande av anestesiapparat till MH-patient](#)
7. [Bilaga: att förbereda Flow-i anestesisystem för MH-känsliga patienter](#)

Bakgrund och syfte

Malign hypertermikänslighet (MH-känslighet) är en ärftlig åkomma som kan resultera i en potentiellt livshotande malign hypertermireaktion (MH-reaktion) i kombination med vissa anestesimedel. Detta avser halogenerade anestesigaser såsom **sevofluran (Sevorane®)** och depolariserande muskelrelaxantia såsom **succinylkolin/ suxametonium (Celocurin®)**. Dessa triggande läkemedel utlöser en okontrollerad frisättning av intracellulärt kalcium och leder till en extrem ökning av ämnesomsättningen i muskelcellerna. Årligen inträffar c:a 10 – 20 misstänkta MH-reaktioner under narkos i Sverige. Dödligheten i en MH-reaktion är idag lägre än 5%. Totalt känner vi till cirka 350 familjer i landet med fastställd MH-känslighet. Rutinen syftar till ett säkert omhändertagande av patient med misstänkt eller bekräftad MH-känslighet och behandling av patient med en MH-reaktion.

Vilka berörs

Anestesiläkare och anestesisjuksköterskor på AnOpIVA.

Orsaker till MH-känslighet

MH-känslighet är dominant ärftligt. Det innebär att det är 50% risk att ärva det vidare till sitt barn. Man känner idag till 50 mutationer (fördelat på två olika gener) som orsakar MH-känslighet. De flesta mutationer sitter i genen för ryanodin-receptor-1 (RYR1), en intracellulär kalciumjonkanal som släpper ut kalcium från det sarkoplasmatiska retiklet i muskelcellen. Kalcium krävs för att muskelcellen skall kunna dra ihop sig (kontrahera).

Det finns även andra ärftliga muskelsjukdomar som orsakas av en mutation i RYR1 och den som har en sådan sjukdom har en ökad risk att utveckla en MH-reaktion under narkos. Den vanligaste av dem är central core disease (CCD).

I sällsynta fall av MH-känslighet finns mutationen i genen CACNA1S, som kodar för en annan kalciumjonkanal (dihydropyridinreceptorn) i skelettmuskeln. Mutationer i CACNA1S kan även orsaka hypokalemisk periodisk paralys och personer med denna diagnos har ökad risk för MH-känslighet.

Det finns även en koppling mellan värme- och ansträngningsutlöst muskelcellsönderfall (rhabdomyolys) samt ansträngningsutlöst värmeslag (exertional heatstroke, EHS).

2. MH-reaktion under narkos – symtom

Symtom

Det finns inga symtom som är specifika för en MH-reaktion. Därför är det viktigt att kunna känna igen symtombilden, som kan variera avsevärt och uppkomma när som helst under eller kort efter (inom ungefär en timma efter) generell anestesi med triggande läkemedel. Det kan även drabba patienter som tidigare sövts okomplicerat med triggande läkemedel. Tidig upptäckt och behandling är helt avgörande för utgången.

Oftast tidiga tecken

- Ökad CO₂-produktion, som ger oproportionerligt högt etCO₂ i förhållande till MV, och leder till takypné vid spontanandning
- Ökad O₂-konsumtion, förhöjt laktat
- Respiratorisk och metabol acidosis
- Takykardi, arytmier (ffa nytillkomna VES), instabilt blodtryck
- Svettningar, marmorerad hud
- Generell muskelrigiditet efter suxameton, ev masseterspasm. (En förhöjd muskeltonus i massetermuskulaturen är ett normalfenomen i samband med muskelfascikulationer utlösta av suxameton. Masseterspasm avser en tonusökning som sitter i under onormalt lång tid, > c:a 2 min.)

Oftast senare symtom

- Snabbt stigande temperatur
- Tecken på muskelsönderfall, rhabdomyolys (↑ CK, ↑ myoglobin)
- Hyperkalemi
- Livshotande arytmier och hjärtstillestånd
- Disseminerad intravasal koagulation (DIC), njursvikt, leversvikt

3. MH-reaktion under narkos – akut handläggning

Skriv gärna ut denna sida och ha den som checklista

8. **Stäng av anestesisgasen**
9. **Koppla bort narkosapparaten från patienten och handventilera (Rubens blåsa) med extern syrgas på narkosapparaten (fiO₂ 100%, maximala flöden, > 10 l/min)**
10. **Hyperventilera**, 2 – 3 gånger normal minutvolym
11. Övergå till **TIVA**
12. **Kalla på hjälp**, senior kollega / bakjour samt anestesijuksköterskor och undersköterskor, det behövs mer personal för att blanda Dantrolen (Agilus®)
13. **Meddela kirurgen**, avsluta / skjut upp ingreppet om möjligt
14. **Ge Dantrolen (Agilus)**
 - startdos (2-)2,5 mg / kg, ges i bästa tillgängliga infart
 - därefter (2-)2,5 mg / kg var 10:e minut (till EtCO₂ < 6 kPa med normal MV och sjunkande temperatur)
 - en ampull Dantrolen (Agilus®) på 120 mg blandas i 20 ml vatten för injektionsvätskor, skakas om i cirka 1 minut och inspekteras för partiklar. Ytterligare omskakning kan vara nödvändig tills lösningen är gulorange och fri från partiklar.
 - 12 ampuller (1440 mg) finns på c-op NÄL, 6 ampuller (720 mg) på c-op i Uddevalla
 - tänk på att rekvirera mer Dantrolen (Agilus®) från andra förråd, då fler än 6 ampuller kan behövas till en vuxen
15. **På NÄL:**

Hämta MH-säkrad Flow-i narkosapparat (nr 23) i verkstaden

På Uddevalla sjukhus/NÄL:

Installera filter med aktivt kol (VAPOR-Clean ©).

Filter finns i MH-låda i verkstaden på c-op NÄL, på snittsalen, på reservsnittsalen på IVA, samt i anestesisförrådet på c-op i Uddevalla. Instruktion finns i MH-lådan alt i [avsnitt 6](#).
16. Minst tre grova **infarter**,
CVK bör läggas men detta får inte fördröja andra åtgärder
17. Utöver rutin**övervakning** behövs central temperatur, artärnål och KAD med timdiures
18. **Symtomatisk behandling** av
 - **hypertermi**, behandlas till 38,5 °C med kalla vätskor, ytkylning, ev Arctic Sun kylapparat

- **hyperkalemi**, behandlas med kalcium, glukos-insulin-infusion, ev CRRT
- **acidosis**
- **arytmier**, behandlas med amiodarone, ev betablockerare om kvarstående takykardi
- **Rhabdomyolys**, upprätthåll god diures.
- **Provtagning**: Blodgas (inklusive elektrolyter och b-glukos), CK, myoglobin, koagulation (TPK, PK, aPTT, fibrinogen, AT, ROTEM), leverstatus, kreatinin

4. MH-reaktion under narkos – efterförlopp, utredning och vidare information

- **Övervakning** minst 24 timmar efter sista symtom
- Ytterligare **Dantrolen** (Agilus®) v b (ev infusion 0,25 – 0,5 mg/kg/h)
- Fortsatt **provtagning**:
 - CK och myoglobin var 6:e timme till dess de normaliserats
 - övriga prover efter behov
- Kontrollera för **compartmentsyndrom**
- **Informera** patient och anhöriga
- **Anmäl** läkemedelsbiverkan till Läkemedelsverket

- För **utredning** av en patient med misstänkt MH-känslighet, t ex efter misstänkt MH-reaktion, se VGR:s regional medicinsk riktlinje Malign hypertermi – utredning. Innan remissen skickas, måste betalningsansvar för utredningen säkerställas, därför måste MLA och verksamhetschef kontaktas.

- För vidare information både angående akut handläggning och utredning, v g se Region Skånes Regional riktlinje för malign hypertermikänslighet. Akut och elektiv handläggning.
- Europeiska riktlinjer finns på European Malignant Hyperthermia Groups hemsida.
- Även Socialstyrelsen erbjuder kunskapsstöd om MH-känslighet.

5. Anestesi till patient med MH-känslighet

Till patienter med konstaterad eller misstänkt MH-känslighet är alla halogenerade anestesigaser såsom sevofluran (Sevorane®) och depolariserande muskelrelaxantia såsom suxametonium (Celocurin®) absolut kontraindicerade. Omhändertagandet enligt nedan syftar till att helt undvika tillförseln av de kontraindicerade läkemedlen och det finns inga skäl att neka anestesi till en patient med känd eller misstänkt MH-känslighet.

Val av anestesimetod

Förstahandsvalet om möjligt är lokal- eller regionalbedövning. Om generell anestesi bedöms lämpligast, kan alla läkemedel förutom halogenerade anestesigaser såsom sevofluran (Sevorane®) och depolariserande muskelrelaxantia såsom suxametonium (Celocurin®) användas, vilket i praktiken innebär att använda sig av total intravenös anestesi (TIVA). Ta ut förgasare och Celocurin® från operationssalen.

lordningställande av narkosapparat

Se nedan i [avsnitt 6. Iordningsställande av anesthesiapparat till MH-känslig patient.](#)

Monitorering

Rutinövervakning (pulsoximeter, EKG, NIBP, temperatur) samt vad som anses indicerat utifrån anamnes och ingreppets art. Om möjligt / rimligt rekommenderas central temperaturmätning.

Peroperativt

- Underhållsanestesi med höga färskgasflöden (10 L/min)
- Om filter med aktivt kol används, kan man sänka färskgasflödet till 3 L/min efter 30 min

Postoperativt

- Om okomplicerat anestesiförlopp efter ovan handläggning, gäller rutinövervakning
- Annars bör patienten övervakas 24 timmar postoperativt
- Patienter med känd eller misstänkt MH-känslighet kan således genomgå dagkirurgiska ingrepp

Anestesi till gravid kvinna med ett barn som kan vara MH-känsligt

- Följ samtliga rutiner enligt ovan
- Det är omdiskuterat huruvida suxametonium passerar placenta i en omfattning som kan utlösa en MH-reaktion hos barnet. Rekommendationen är dock i nuläget att använda icke-depolariserande muskelrelaxantia såsom rokuronium (Esmeron®) och att ha högdos sugammadex (Bridion®) tillgängligt.

6. Iordningsställande av anesthesiapparat till MH-känslig patient

Moderna narkosapparater har silikon och gummi i anesthesisystemet. Dessa material kan absorbera och sedan frisätta anestesigaser. För att minimera kontamination med dessa gaser (koncentration < 5 ppm) finns nedanstående tre alternativ.

På NÄL

- Använd **MH-säkrad Flow-i narkosapparat (nr 23)** som står i verkstaden på c-op
- Ett alternativ är att använda sig av transportventilator (Hamilton) från IVA
- Ett annat alternativ är att använda sig av en IVA-ventilator (Servo-U)

På Uddevalla sjukhus:

- **Iordningsställ en MH-säkrad Flow-I narkosapparat** (se bilaga)
- Ett alternativ är att använda sig av transportventilator (Hamilton) från UVA

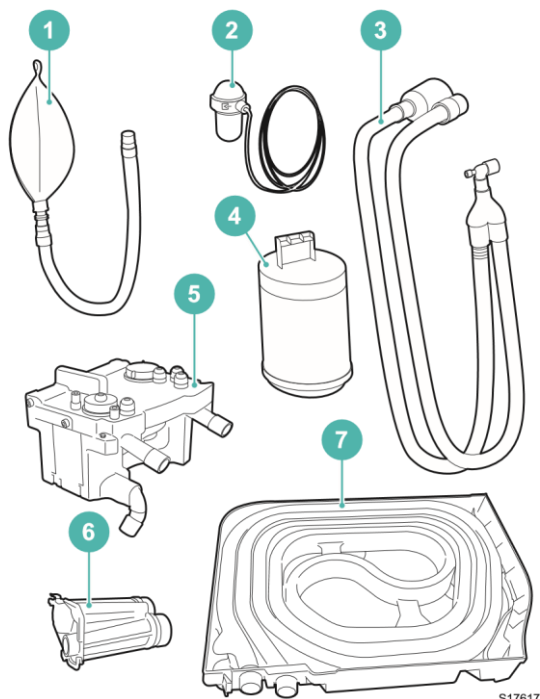
Narkosapparat med filter med aktiv kol:

Att använda sig av en Flow-I narkosapparat och filter med aktiv kol (Vapor-Clean® från Dynasthetics) kan vara ett alternativ om alternativen ovan inte finns att tillgå inom rimlig tid, såsom t ex på snittsalen. Gör så här:

1. Ta bort samtliga förgasare från salen
2. Skölj ur anesthesiapparaten med maximalt färskgasflöde (> 10 L/min) i 90 sekunder
3. Installera kolfilter på både in- och utandningsslangen
4. Byt absorber och slangset inklusive ballong
5. Läcktesta apparaten
6. Färskgasflöde > 3 L/min under hela operationen.
7. Filtret behöver bytas efter 1 timma, men kan sedan användas i upp till 12 timmars anesthesi

7. Bilaga: att förbereda Flow-i anesthesisystem för MH-känsliga patienter (utdrag ur bruksanvisning, Getinge ©)

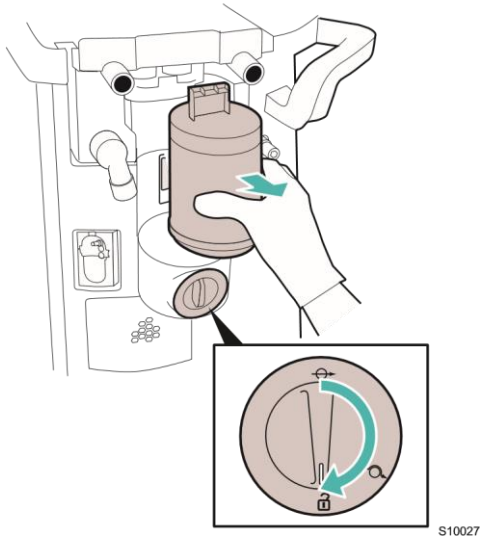
WARNING! Anestesisystemet måste tömmas på anestesigas till en anestesigasnivå på mindre än 5 ppm innan en patient som är mottaglig för malign hypertermi (MH) behandlas.



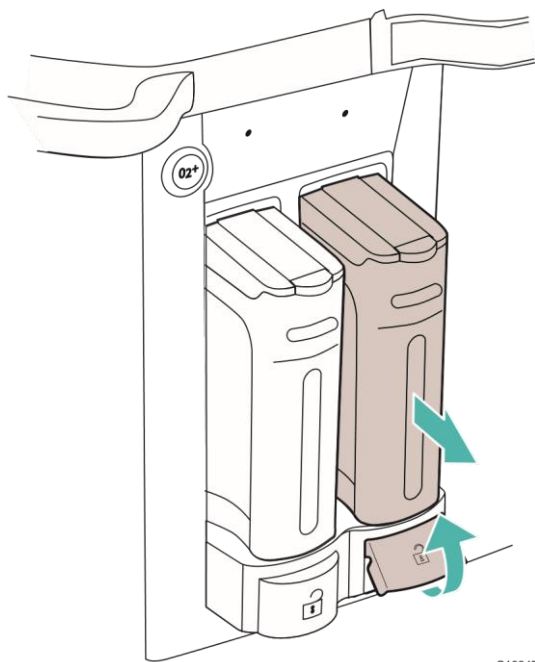
1. Manuell andningsblåsa
2. Vattenfälla och samplings slang
3. Patientslang
4. CO₂-absorber
5. Patientkassett
6. Volymreflektoradapter
7. Volymreflektor

Denna procedur beskriver hur du rensar anestesisystemet från anestesimedel, för att nivån av medlet ska vara mindre än 5 ppm!

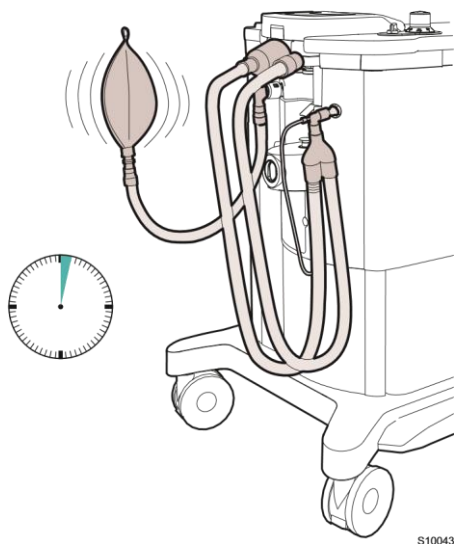
1. Lås upp CO₂-absorbern och dra ut den.



2. Lyft förgasarhandtaget och dra ut förgasaren. Ta bort alla förgasare.



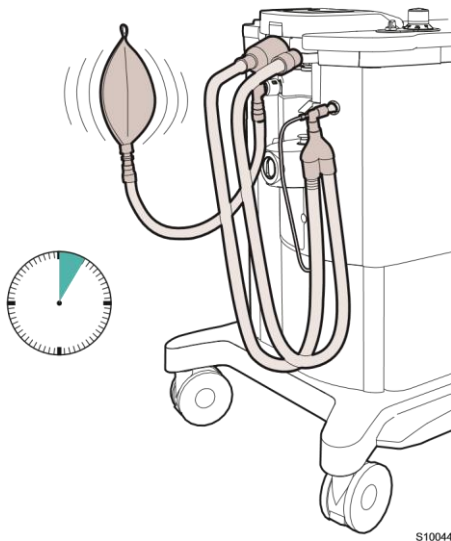
3. Koppla Y-stycket till testkontakten.
4. Ställ omkopplaren för ventilation på manuell ventilation (MAN).
5. Tryck på **Starta fall**.
6. Ställ in färskgasflödet på 20 l/min.
7. Ställ in APL-ventilen på 10 cmH₂O.
8. Ventilerar i 2 minuter. Tryck ihop den manuella andningspåsen minst 20 gånger i minuten.



9. Tryck på **Avsluta fall**.
10. Välj **Behåll aktuella inställningar** och tryck på **Avsluta fall**. Systemet växlar till Standby.
11. Ta bort den manuella andningspåsen och dess slang, vattenfälla, provtagningslang,

patientslang och andra engångsdelar.

12. Byt ut patientkassetten, volymreflektorn och volymreflektoradaptern med delar som rengjorts i en diskmaskin enl bruksanvisning
13. Anslut en ny manuell andningspåse, vattenfälla, provtagnings slang och patientslang.
14. Koppla Y-stycket till testkontakten.
15. Tryck på **Starta fall**.
16. Ventilera i 5 minuter. Tryck ihop den manuella andningspåsen minst 20 gånger i minuten.



17. Låt systemet köras under den tid som är tillämplig för den förväntade minutvolymen (MV) för patienten. Ventilera inte med den manuella andningspåsen.

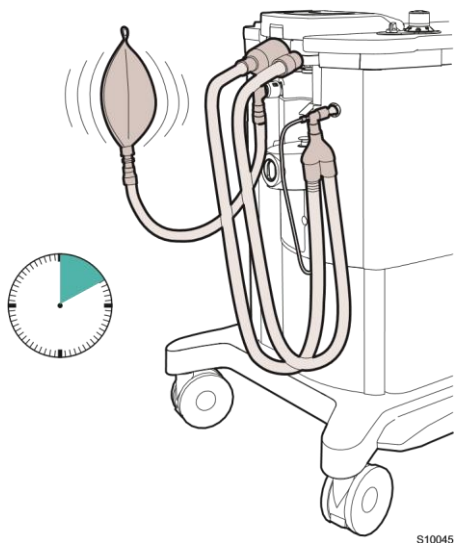
WARNING! Kontrollera att körtiden överensstämmer med den förväntade minutvolymen för patienten.

F systemmodell	Förväntad	Kör
Flow-i s/n	> 4 l/min	60 min
< 20 000	< 4 l/min	110 min
Flow-i s/n	> 4 l/min	20 min
> 20 000	< 4 l/min	60 min

18. Tryck på **Avsluta fall**.
19. Välj **Behåll aktuella inställningar** och tryck på **Avsluta fall**.
Systemet växlar till Standby.
20. Anslut en ny CO₂-absorber.
21. Utför en fullständig systemkontroll utan förgasare. Systemkontrollen måste godkännas innan du fortsätter.
22. Omedelbart innan patientingreppet påbörjas:

OBS! Utskriven version kan vara ogiltig. Verifiera innehållet.

- a. Tryck på **Starta fall**.
- b. Ventilera i 10 minuter. Tryck på den manuella andningsblåsan minst fem gånger per minut.



- c. Tryck på **Avsluta fall**.
- d. Välj **Behåll aktuella inställningar** och tryck på **Avsluta fall**. Systemet växlar till Standby.

23. Påbörja patientingreppet. Färskgasflödet måste hållas på 20 l/min under ingreppet för att återandningen ska hållas vid ett minimum.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Operation Uddevalla sjukhus, Operation NÄL

Innehållsansvar: Joachim Hillebrand, (joahi3), Överläkare

Godkänd av: Lars Brühne, (larbr6), Överläkare

Dokument-ID: NU10093-1252922689-169

Version: 14.0

Giltig från: 2026-06-10

Giltig till: 2028-06-10