

Gäller för: Operation Kungälv

Innehållsansvar: Sejal Klingenstierna, (sejpa1), Överläkare

Godkänd av: Morten Strinnholm, (morst2), Enhetschef

Giltig från: 2025-10-24

Giltig till: 2027-10-23

# Malign hypertermi, Operation KS

**BEHANDLING OCH AKUTA ÅTGÄRDER PÅ SIDAN 3, [KLICKA HÄR](#)**

## Förändringar sedan föregående version

Tillägg av VaporClean™ -filter vid urakut händelse under pågående operation. Förslaget om att hämta Hamilton transportrespirator vid urakut händelse under pågående operation är borttagen. Läkemedel Dantrolen med nytt namn (Agilus) och nya blandningsrutiner.

## Syfte

Säkert omhändertagande av patient med misstänkt eller bekräftad malign hypertermi och behandling av patient med malign hypertermi.

## Bakgrund

Malign hypertermi (MH) är ett ärftligt tillstånd som innebär att exposition mot depolariserande muskelrelaxantia- **celokurin och anestesigaser** såsom halotan, sevofluran, desfluran, isofluran kan utlösa överaktivering av muskulaturen genom störd calciumomsättning. Tillståndet innebär ökad energiförbrukning i muskelcellerna, muskelsönderfall, kraftig temperaturstegring och har en mortalitet på över 70% i obehandlad form.

## Riskpatienter

- Första hand opereras i regional/lokal anestesi
- Om generell anestesi används TIVA/TCI.
- Temperatur och endtidalt CO2 monitoreras kontinuerligt
- Om patient med känd risk ska opereras urakut, använd Hamilton transportventilator.
- Vid subakut och elektiv operation när narkosapparat Mauquet Flow-I kan förberedas utan fördröjd anestesistart, rengörs och förbereds apparaten enligt tillverkarens rekommendation. Detta

kan ta upp till 3 timmar. Instruktion på tillvägagångsätt finns i lådan där Agilus förvaras.

## Utlösande läkemedel

- Inhalationsgaser
- Celocurin® (Suxameton)

## Säkra läkemedel

- Samtliga i.v induktionsmedel
- Opioider
- Lokalanestietika
- Icke depolariserande muskelrelaxantia
- Lustgas (N<sub>2</sub>O)

## Kardinalsymtom

**En kombination av nedan beskrivna symptom är tillräckligt för att misstänka MH och starta behandling.**

- Ökad CO<sub>2</sub> produktion (stigande ETCO<sub>2</sub>/takypné vid spontan andning), ökad O<sub>2</sub> konsumtion/hypoxi
- Rodnad/blekcyantisk hud, svettningar
- Oförklarig takycardi, arytmier
- Oförklarig snabbt stigande kroppstemperatur (kommer senare i förloppet)
- Generell muskelrigiditet, masseter spasm/oväntad svår intubation pga masseter spasm efter Celocurin®

Typiskt är också en bild av blandad respiratorisk och metabol acidosis.

# Behandling

## Omedelbara åtgärder i MH-behandling

- Stoppa utlösande agens och ta bort förgasaren
- Höj FiO<sub>2</sub> till 100% och öka färskgasflödet till  $\geq 10$  l/min (måste vara över patientens minutvolym så att ingen återandning sker)
- Hyperventilera genom att öka minutvolymen till minst den dubbla och vädra ut anestesigaser och minska endtidala koldioxiden
- Larma! Informera operatör och övrig personal på salen, tillkalla mer personal och senior hjälp. Operationen bör avslutas så snart det är möjligt, men individuell bedömning kan göras om patienten förbättras på insatta åtgärder/behandling och operationen är av vital karaktär.
- Be en person hämta MH lådan med kolfilter, rena respirationsslangar och **antidot Agilus som börjar förberedas parallellt och ges direkt när klart**
- Byt till TCI/TIVA. Om alla är upptagna för att ordna med TIVA-pumpar, ge intermittenta injektioner av Fentanyl och Propofol till infusionspumparna är klara.

## Eliminera utlösande agens

- Om inte redan gjort; öka färskgasflödet till minst  $\geq 10$  l/min i 90 sekunder.
- Applicera VaporClean™-filter enligt instruktion INSP= Inspiration, EXP = Expiration (vid en malign hypertermi kris behöver man byta filtret efter 1 timme om patienten fortfarande andas ut anestesigaser)
- Byt anestheslangar, andningsblåsa och CO<sub>2</sub> absorber (Handventilera under slangbytet)
- Koppla åter till patienten och fortsätt med 100% syrgas och minst 3 l/min färskgasflöde.

## Agilus-Dantrolen

### Dosering

Agilus ska administreras snabbt genom intravenös injektion med en initial dos på **2,5 mg/kg kroppsvikt** för vuxna och pediatrika patienter

- **Agilus® (Dantrolene)** Licenspreparat. Startdos (se doseringstabell) 2,5mg/kg iv, upprepas med 2,5 mg/kg tills symtomen klingat av.

Behandlingen kan behöva fortsätta postoperativ. Max kumulativ dos 10mg/kg kan behöva överskridas.

- Agilus® finns i läkemedelsrummet på operation. Torrampuller med **Agilus® 120 mg späds med 20 ml sterilt vatten**. Flaskan skakas sedan i ca 1 min och sedan ska man inspektera för partiklar.
- I följande tabell ges exempel på dosering baserat på antalet injektionsflaskor som behövs för initialdosen på 2,5 mg/kg, som måste ges omedelbart via snabbt injektion. **Viktigt att ge läkemedlet så fort en spruta är färdig utan att vänta på att hela dosen är klar.**

Doseringsexempel efter kroppsvikt för att uppnå en initialdos på 2,5 mg/kg både för vuxna och barn				
Antal injektionsflaskor att bereda <sup>a</sup>	Kroppsviktsintervall	Exempel på doseringsrekommendation		
		Kroppsvikt	Dos att administrera	Volym att administrera <sup>a</sup>
1	Upp till 48 kg	3 kg	7,5 mg	1,4 ml
		6 kg	15 mg	2,8 ml
		12 kg	30 mg	5,6 ml
		24 kg	60 mg	11,3 ml
		48 kg	120 mg	22,6 ml
2	Från 49 kg till 96 kg	72 kg	180 mg	33,9 ml
		96 kg	240 mg	45,2 ml
3	Från 97 kg	120 kg	300 mg	56,5 ml
		144 kg <sup>b</sup>	300 mg <sup>b</sup>	56,5 ml

<sup>a</sup>Total volym för en beredd injektionsflaska är 22,6 ml.

<sup>b</sup>För alla kroppsvikter bör initialdosen och eventuella upprepade doser inte överstiga 300 mg, vilket motsvarar 2,5 injektionsflaskor.

Behandlingen med Agilus® fortsätter tills behandlingsmålen är uppnådda:

- Endtidal CO<sub>2</sub> under 6
- Temperatur under 38 grader
- Normaliserat syrabas status

## Övrig behandling

### Nedkylning av patient

- Nedkylningen på op sal görs bäst genom tillförsel av kall kristalloid, Ringer-Acetat eller Plasmalyte. Finns i kylskåpet på läkemedelsrummet på operation. Ispåsar (som används till knäop) ligger i kylskåpet mellan Fb 1 och Fb 2, kan läggas i ljumske och axiller.
- Ge 1+1 L snabbt- 40 ml/kg sänker kroppstemperaturen med ungefär 2,5 grader

### Sekundära komplikationer som kan kräva behandling

- Acidos- behandlas med ökad ventilation och tillförsel av natriumbikarbonat
- Hyperkalemi- i första hand glukos-insulindropp, CRRT vid behov. Undvik kalcium i frånvaro av arytmier eftersom tillståndet beror på störd kalciumomsättning
- Takykardi - kan behandlas med kortverkande betablockad, magnesium och Amiodaron (Cordarone) vid förmaksflimmer
- Disseminerad intravaskulär koagulation- kontrollera koagulationsparametrar och optimera utifrån laboratorieresvar.
- Myoglobinuri-forcerad diures och vätska med vätskedrivande som tex Furosemid

## Övrig behandling

- Forsätt med rutinövervakning
- Grova infarter. Artärnål. CVK (Agilus är starkt alkalotiskt). OBS! Starta behandlingen perifert för att undvika dröjsmål
- Sätt tempKAD för central temperaturmätning (öron/hudsensorn är ej tillförlitligt) och följ timdiures.
- Följ blodgaser, (inkl laktat, glukos), P- och U-myoglobin, CK, njur-, lever-, koagulationsstatus. Gärna TEG. CK och myoglobin var 6:e timme tills dess de normaliserats, övriga efter behov
- Uppmärksamma tecken på kompartment
- Övervaka patient minst 24 timmar på intensivvårdsavdelning
- Behövs mer Agilus® för fortsatt behandling eller akut påfyllning, ring **Thoraxop SS/SU tel 031-342 74 58**

## Differentialdiagnoser

- Feokromocytom
- Tyreotoxisk kris
- Malignt neuroleptika syndrom
- Infektion/sepsis
- Anafylaxi
- Neuromuskulär sjukdom
- Otillräcklig anestesi/analgesi

## Biverkningar Agilus®

- Observera muskelsvaghet och därmed risk för respiratorisk svikt postoperativt
- Lokala tromboflebiter
- Konfusion och yrsel
- Vid extravasal injektion vävnadsnekros

## Relaterad information

### VaporClean™

Med VAPOR-CLEAN så rensas anesthesiapparaterna från toxiska halogenerande anestesigaser (Isoflurane, Sevoflurane och Desflurane) inom 90 sekunder.



## Utredning

- Informera patienten och dokumentera tydligt i journalen.
- Enligt SFAIs riktlinje skickas remiss för utredning till:  
Malign hypertermimottagningen  
Intensiv och perioperativ vård  
Skånes Universitetssjukhus i Lund  
221 85 Lund

Telefonnummer: 046- 17 14 75

- Bifogat ska finnas relevanta journalhandlingar, inklusive eventuell narkosjournal, laboratorieprover och resultat av genetiska utredningar. Ta hjälp av följande mall:  
[Mall brev Skånes universitetssjukhus Word](#)
- För frågor gällande betalningsansvar för remiss, diskutera med verksamhetsassistent på enheten.

## Referenser

1. [Malign hypertermi \(MH\) | Svensk Förening för Anestesi och Intensivvård](#)

## 2. Malign hypertermi

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Operation Kungälv

**Innehållsansvar:** Sejal Klingenstierna, (sejpa1), Överläkare

**Godkänd av:** Morten Strinnholm, (morst2), Enhetschef

**Dokument-ID:** SV9761-782711715-854

**Version:** 3.0

**Giltig från:** 2025-10-24

**Giltig till:** 2027-10-23