

Κακοήθης Υπερθερμία

ΑΘΗΝΑ ΖΑΜΠΟΥΡΗ - ΕΥΑΓΓΕΛΟΥ

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Πρώιμες ιστορικές περιγραφές καταστάσεων παρόμοιων με την κακοήθη υπερπυρεξία (ΚΥ) μπορούν να ανευρεθούν στη βιβλιογραφία. Το 1960, οι Denborough και Lovell ανέφεραν την πρώτη περίπτωση ενός οικογενειακού ιστορικού θανάτων κατά τη διάρκεια της αναισθησίας.¹ Ένα νεαρό αγόρι με επιπεπλεγμένο κάταγμα κνήμης/περόνης που χρειάστηκε ανοικτή ανάταξη εξέφρασε μεγάλο φόβο όσον αφορά τη χορήγηση γενικής αναισθησίας με αιθέρα επειδή 10 μέλη του συγγενικού του περιβάλλοντος πέθαναν στη διάρκεια ή λίγο μετά την αναισθησία. Στον ασθενή χορηγήθηκε ένα νέο (για την εποχή εκείνη) αναισθητικό, το αλοθάνιο. Λίγο μετά την έναρξη της εγχείρησης ανέπτυξε κεραυνοβόλο ΚΥ και επιβίωσε μετά από συμπτωματική θεραπεία. Η επιβίωσή του, αναμφίβολα, ήταν τυχαία, αφού η θνησιμότητα της κεραυνοβόλου ΚΥ χωρίς αντιμετώπιση με δανδρολένη ήταν (80%).

Το 1966, ο Hall, έδειξε ότι το αλοθάνιο και η σουγκινυλοχολίνη (ΣΚΧ), ένα αποπολωτικό μυοχαλαρωτικό, προκαλούσαν αντιδράσεις όμοιες με αυτές της ΚΥ σε ορισμένες ράτσες χοίρων που είχαν προδιάθεση για εκδήλωση επεισοδίων αιφνιδίου θανάτου. Η εργασία αυτή κατέληξε σε ένα μοντέλο ζώων που έκανε δυνατή την άμεση, λεπτομερή έρευνα της ΚΥ. Μελέτες κατά τη δεκαετία του '70 έδειξαν ότι η ΚΥ οφειλόταν κατά πάσα πιθανότητα σε μεταβολικές διαταραχές των σκελετικών μυών.² Αυτή η ανακάλυψη αποτέλεσε τη βάση για τη δοκιμασία μυϊκής σύσπασης, που εξακολουθεί ν' αποτελεί τη "χρυσή σταθερά" για τη διάγνωση της ΚΥ. Η νατριούχος δανδρολένη, ένα μυοχαλαρωτικό άμεσης δράσης, διαπιστώθηκε από τον Harrison³ ότι είναι αποτελεσματική στη θεραπεία της ΚΥ στους χοίρους και εγκρίθηκε για χρήση σε ανθρώπους το 1979.

ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΘΝΗΣΙΜΟΤΗΤΑ

Η ΚΥ είναι μια ασυνήθης κληρονομική ανωμαλία των σκελετικών μυών που προσβάλλει τους ανθρώπους και συγκεκριμένες ράτσες χοίρων, σκύλων, αλόγων και άλλων ζώων. Η συχνότητά της αναφέρεται ότι κυμαίνεται από 1:4,500 (όταν χρησιμοποιείται ΣΚΧ) μέχρι 1:60,000 αναισθησίες. Η ΚΥ έχει αναφερθεί διεθνώς και προσβάλλει όλες τις φυλετικές ομάδες. Είναι σπάνια στα βρέφη και η συχνότητά της ελαττώνεται μετά την ηλικία των 50 ετών. Οι περισσότερες περιπτώσεις αφορούν παιδιά και νεαρούς ενήλικες, οι δε άνδρες προσβάλλονται συχνότερα από τις γυναίκες (1,4:1). Η μεγαλύτερη συχνότητα στα παιδιά είναι ανεξήγητη, μπορεί όμως να οφείλεται εν μέρει στη χρήση τεχνικών αναισθησίας που διαφέρουν από αυτές των ενηλίκων.

Η ΚΥ έχει αναφερθεί ότι συνδέεται με συγκεκριμένες μυοπάθειες όπως η νόσος του κεντρικού πυρήνα, η μυϊκή δυστροφία Duchenne και το σύνδρομο King-Denborough. Η συσχέτιση με άλλα μυϊκά νοσήματα, το σύνδρομο αιφνιδίου θανάτου, το κακόηθες σύνδρομο από νευροληπτικά και τον αιφνίδιο θάνατο στους ενήλικες, είναι αμφιλεγόμενη.⁴

Η θνησιμότητα πριν από τη χρήση της δανδρολένης ήταν (80% αλλά, πρόσφατα έχει ελαττωθεί στο 10%. Οι περισσότερες θανατηφόρες περιπτώσεις είναι είτε εξαιρετικά κεραυνοβόλες είτε διαγιγνώσκονται πολύ αργά ώστε να αντιμετωπιστούν αποτελεσματικά με τη δανδρολένη.

Περίπου το 50% των ευαίσθητων στην ΚΥ ατόμων είχαν στο παρελθόν έκθεση σε κάποιον εκλυτικό αναισθητικό παράγοντα χωρίς να εμφανίσουν ΚΥ. Πράγματι, έχει αναφερθεί περίπτωση ασθενούς που υποβλήθηκε μέχρι και 13 φορές σε αναισθησία χωρίς προβλήματα πριν από τη μία που προκάλεσε εκδηλώσεις ΚΥ⁵

Πολλές μπορεί να είναι οι εξηγήσεις γι' αυτό το φαινόμενο όπως: οι χαμηλές θερμοκρασίες περιβάλλοντος, η χρησιμοποίηση μη εκλυτικών ουσιών και η σύντομη διάρκειας αναισθησία. Όλοι αυτοί οι παράγοντες αποδείχτηκε ότι προλαμβάνουν ή καθυστερούν την εκδήλωση ΚΥ σε μοντέλα ζώων.⁶

Στους ανθρώπους η ΚΥ, σε όλες τις οικογένειες που μελετήθηκαν, φαίνεται ότι κληρονομείται κατά τον αυτόσωμο επικρατούντα χαρακτήρα. Στους χοίρους κληρονομείται κατά τον αυτόσωμο υπολειπόμενο χαρακτήρα.

Έντονο ενδιαφέρον έχει επικεντρωθεί στον προσδιορισμό του γονιδίου ή των γονιδίων που πιστεύεται ότι σχετίζονται με τον ανθρώπινο φαινότυπο της ΚΥ. Ο γονιδιακός προσδιορισμός θα μπορούσε να οδηγήσει σε μια απλή διαγνωστική εξέταση που να βασίζεται στο DNA. Συσχέτιση της ΚΥ με μεταλλάξεις σε διάφορα χρωμοσώματα (1,3,7,17 και 19) έχουν περιγραφεί σε μεμονωμένες οικογένειες. Ενώ αυτά τα ευρήματα είναι κάπως απογοητευτικά, δεν είναι παράδοξα αν λάβουμε υπόψη τις ποικίλες κλινικές εκδηλώσεις του συνδρόμου και τους πολύπλοκους μηχανισμούς ελέγχου του ενδοκυττάρου ασβεστίου.

Συμπερασματικά, **η ΚΥ είναι μια ετερογενής γενετική ανωμαλία με ευρέως ποικίλousα κλινική εμφάνιση.**

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Η ΚΥ χαρακτηρίζεται από μια **υπερμεταβολική απόπτωση σε εκλυτικούς αναισθητικούς παράγοντες** συνδεδεμένη από αύξηση της παραγωγής CO₂ και κατανάλωσης O₂, διαταραχή της οξεοβασικής ισορροπίας και βλάβη της μυϊκής μεμβράνης. Η έναρξη μπορεί να είναι οξεία και κεραυνοβόλος ή καθυστερημένη και συγκεκριμένη. Μπορεί να εμφανιστεί οποιαδήποτε στιγμή κατά τη διάρκεια της αναισθησίας, ακόμη και 24 ώρες μετεγχειρητικά. Ένα υποξύ επεισόδιο μπορεί να υποχωρήσει αν διακοπεί η αναισθησία, ωστόσο συνιστάται η θεραπεία με δανδρολένη επειδή θεωρητικά μπορεί να συμβεί υποτροπή.

Η εμφάνιση **σπασμού ή δυσκαμψίας των μασητήρων** μετά από χορήγηση ΣΚΧ παρατηρείται συχνότερα στα παιδιά απ' ό,τι στους ενήλικες και συνδυάζεται με την ΚΥ στο 50% των ασθενών που υποβάλλονται σε δοκιμασία μυϊκής σύσπασης.⁷ Ο σπασμός των μασητήρων μπορεί επομένως να εμφανιστεί μεμονωμένα (αναφερόμενη συχνότητα 1:100 σε παιδιά στα οποία γίνεται

εισαγωγή με αλοθάνιο και στη συνέχεια χορηγείται ΣΚΧ) σαν μια "φυσιολογική" ανεπιθύμητη δράση της ΣΚΧ στα παιδιά ή να είναι πρόδρομος ΚΥ. Υπάρχει διαφωνία αναφορικά με τις ενέργειες που πρέπει να γίνουν μετά την εμφάνιση του σπασμού των μασητήρων. Η αναισθησία συχνά διακόπτεται, ιδιαίτερα αν η επέμβαση είναι προγραμματισμένη, ή συνεχίζεται με παράγοντες που είναι γνωστό ότι δεν προκαλούν ΚΥ. Αν η επέμβαση συνεχιστεί, είναι αποφασιστικής σημασίας ή παρακολούθηση για ενδεχόμενη ανάπτυξη υπερμεταβολικής αντίδρασης.⁸

Στην πρόσφατη βιβλιογραφία έχουν αναφερθεί περιπτώσεις **αιφνίδιας καρδιακής ανακοπής** μετά από χορήγηση ΣΚΧ σε παιδιά (κυρίως μικρά αγόρια) φαινομενικά υγιή με αυξημένη θνησιμότητα (60%). Μετά από έρευνα βρέθηκε ότι τα περισσότερα από αυτά τα παιδιά είχαν μη διαγνωσμένη μυοπάθεια και συγκεκριμένα μυϊκή δυστροφία Duchenne. Επειδή η μυϊκή δυστροφία Duchenne συναντάται με συχνότητα 1:3.500 ζωντανές άρρενες γεννήσεις και η έναρξη των συμπτωμάτων της μυϊκής αδυναμίας μπορεί να καθυστερήσει μέχρι την ηλικία των 6-8 ετών, ορισμένα φαινομενικά υγιή παιδιά μπορεί πράγματι να είναι σε κίνδυνο να εμφανίσουν επικίνδυνη υπερκαλιαιμία μετά τη χορήγηση ΣΚΧ. Έτσι, όταν ένα μικρό παιδί ή ένας νεαρός ενήλικας εμφανίσει αιφνίδια, μη αναμενόμενη καρδιακή ανακοπή, πρέπει να γίνει γρήγορος έλεγχος του καλίου και αν διαπιστωθεί υπερκαλιαιμία να ξεκινήσει άμεση αντιμετώπισή της. Ταυτόχρονα πρέπει να ληφθεί μυϊκός ιστός για βιοψία.⁹ Για τους παραπάνω λόγους η ASA προειδοποιεί ν' αποφεύγεται η χρήση της ΣΚΧ στα παιδιά και τους νεαρούς ενήλικες για εκλεκτικές επεμβάσεις και να χορηγείται μόνον όταν έχουμε γεμάτο στομάχι ή επείγοντα προβλήματα με τους αεραγωγούς.

Τα κλινικά σημεία και συμπτώματα της ΚΥ αντανakλούν μια κατάσταση έντονα αυξημένου μεταβολισμού (πίν. 1). Η ανύψωση της θερμοκρασίας είναι συχνά καθυστερημένη. Πρώιμα σημεία αποτελούν η αύξηση του τελοεκπνευστικού CO₂, η ταχυκαρδία και η ταχύπνοια. Οι εργαστηριακές εξετάσεις είναι απαραίτητες για την επιβεβαίωση της διάγνωσης (πίν. 2).

Δυνητικές επιπλοκές είναι η νεφρική και ηπατική ανεπάρκεια, η διάχυτη ενδαγγειακή πήξη και η νευρολογική βλάβη που ευθύνονται για σημαντικό ποσοστό της θνησιμότητας που συνδέεται με την ΚΥ. Η διαφορική διάγνωση της ανεξήγητης αύξησης του ETCO₂ περιλαμβάνει τα ακόλουθα: υπερθερμία δευτεροπαθή λόγω

Πίνακας 1 Κακόηθες Υπερθερμία - Κλινικά σημεία και συμπτώματα		
<ul style="list-style-type: none"> • Αύξηση του $ETCO_2$ • Ταχύπνοια • Μυϊκή δυσκαμψία • Ραβδομύωση • Υπερθερμία 	<ul style="list-style-type: none"> • Συμπαθητική υπερδιεγερσιμότητα: ταχυκαρδία, δυσρυθμίες, εφίδρωση, υπέρταση 	<ul style="list-style-type: none"> • Απώτερες επιπλοκές: μυκό οίδημα, εγκεφαλικό οίδημα, καρδιακή ανακοπή, νεφρική ανεπάρκεια, ηπατική ανεπάρκεια

Πίνακας 2 Εργαστηριακές εξετάσεις για την επιβεβαίωση της διάγνωσης της ΚΥ
<ul style="list-style-type: none"> • Ανάλυση αερίων αίματος μικτού φλεβικού και αρτηριακού • Κρεατινική κίνηση (CK) κάθε 6 ώρες για 24 ώρες • Μυοσφαιρίνη (στον ορό και στα ούρα) • K^+, Ca^{++}, γαλακτικά • PT, PTT, προϊόντα διάσπασης του ινώδους

Πίνακας 3 Καταστάσεις που μπορούν να μιμηθούν την ΚΥ	
<ul style="list-style-type: none"> • Κακόηθες σύνδρομο από νευροληπτικά • Αλληλεπίδραση αναστολέων της MAO και μεπεριδίνης • Τοξικότητα από κοκαΐνη • Θερμοπληξία 	<ul style="list-style-type: none"> • Σύνδρομο σεροτονίνης • Έγχυση σκιαστικών ουσιών μέσα στο ENY • Status Epilepticus • Υποξική Εγκεφαλοπάθεια • Φαιομαχωρωμοκύττωμα

Πίνακας 4 Ασφαλείς αναισθητικές ουσίες και φάρμακα αναζωογόνησης για άτομα με προδιάθεση στην ΚΥ	
<ul style="list-style-type: none"> • Βαρβιτουρικά • Οπιοειδή • Ετομιδάτη • Προποφόλη • Κεταμίνη 	<ul style="list-style-type: none"> • Μη αποπλωτικά χαλαρωτικά • Υποξείδιο του αζώτου • Τοπικά αναισθητικά • Αδρεναλίνη/Νοραδρεναλίνη

σήψης, ιατρογενή υπερθέρμανση, δυσλειτουργία των βαλβίδων του αναισθησιολογικού μηχανήματος, επανεισπνοή, ελαττωματικός εξοπλισμός.

Μια ποικιλία καταστάσεων μπορεί να μιμηθεί την ΚΥ κατά τη διάρκεια της αναισθησίας ή και εκτός του χειρουργείου (πίν. 3). Η προσεκτική ανάλυση των κλινικών σημείων και τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων θα βοηθήσουν να τεθεί η διάγνωση. Η απάντηση στη δανδρολένη κατ' ουσίαν αποτελεί διαφορικό διαγνωστικό στοιχείο μεταξύ αυτών των καταστάσεων και της ΚΥ.

Το κακόηθες σύνδρομο από νευροληπτικά (ΚΣΝ)

είναι ένα άλλο υπερμεταβολικό σύνδρομο που προκαλεί υπερθερμία, με κλινικές εκδηλώσεις όμοιες με αυτές της ΚΥ. Το ΚΣΝ παρατηρείται χαρακτηριστικά μετά τη λήψη νευροληπτικών φαρμάκων, όπως η αλοπεριδόλη και οι φαινοθειαζίνες καθώς και μετά τη διακοπή φαρμάκων που χρησιμοποιούνται για τη νόσο του Parkinson. Το αίτιο του ΚΣΝ είναι ασαφές, πιστεύεται όμως ότι εμπλέκεται κεντρικός μηχανισμός. Δεν υπάρχουν σαφή στοιχεία κληρονομικότητας. Για τη θεραπεία του ΚΣΝ έχει χρησιμοποιηθεί με επιτυχία η δανδρολένη.

Τα μόνα αναισθητικά που είναι γνωστό ότι αποτελούν εκλυτικούς παράγοντες για την ΚΥ είναι όλα τα πτητικά αναισθητικά (συμπεριλαμβανομένων των νεότερων ουσιών, δεσφλουρανίου και σεβοφλουρανίου) και η ΣΚΧ. Ασφαλή αναισθητικά είναι το N_2O , η ετομιδάτη, η κεταμίνη, η προποφόλη και όλα τα οπιοειδή, βαρβιτουρικά, τοπικά αναισθητικά και μη αποπλωτικά μυοχαλαρωτικά (πίν. 4). Η διαμάχη όσον αφορά τη χρήση κατεχολαμινών σε άτομα επιρρεπή στην ΚΥ έχει λήξει και αυτές οι ουσίες μπορούν πλέον να συμπεριληφθούν στην αντιμετώπιση αυτών των ασθενών.¹⁰

ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η μη ελεγχόμενη αύξηση των επιπέδων του ενδοκυτταρίου ασβεστίου στο μυόπλασμα φαίνεται να είναι η αιτιολογία της ΚΥ. Το ασβέστιο ρυθμίζει τη σύσπαση, χάλαση και την παραγωγή ενέργειας μέσα στο μυϊκό κύτταρο. Το αυξημένο ασβέστιο εξωθεί το κύτταρο σε μια υπερμεταβολική κατάσταση. Το ενδοκυττάριο ασβέστιο ελέγχεται κυρίως από τα σαροπλασματικό δίκτυο. Αυτή η θέση, και πιο συγκεκριμένα ο υποδοχέας της ρυανοδίνης, έχουν μελετηθεί εκτεταμένα στην προσπάθεια να προσδιοριστεί με μεγαλύτερη ακρίβεια ο μηχανισμός έκλυσης της ΚΥ. Ωστόσο, η ποικίλη κλινική εμφάνιση του συνδρόμου και η περίπλοκη κληρονομική μεταβίβαση δείχνουν ότι μια απλή λύση του προβλήματος της αιτιολογίας είναι απίθανη. Πρόσφατα μελετάται ο ρόλος των δεύτερων αγγελιοφόρων (second messengers) και ρυθμιστών της απελευθέρωσης του ασβεστίου. Υπάρχουν επίσης ενδείξεις ότι ο διάυλος του νατρίου μπορεί να παίζει κάποιο ρόλο στην παθοφυσιολογία της ΚΥ.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η ΚΥ αποτελεί σε μεγάλο βαθμό κλινική διάγνωση

(πίνακες 1 και 2). Η μόνη δοκιμασία ευρείας αποδοχής που χρησιμοποιείται σήμερα για την επιβεβαίωση ή την πρόβλεψη της ΚΥ είναι η **δοκιμασία μυϊκής σύσπασης με καφεΐνη-αλοθάνιο**. Οι μυϊκές ίνες των ατόμων αυτών παρουσιάζουν αυξημένη σύσπαση όταν εκτεθούν in vitro σε καθένα από τους παράγοντες αυτούς. Για τη δοκιμασία χρειάζεται ένα πρόσφατο δείγμα μυός (> 500 mg ιστού) και πρέπει να ολοκληρωθεί μέσα σε 5 ώρες από την αφαίρεση του ιστού.¹¹ Τα παιδιά πρέπει να έχουν μυϊκή μάζα > 20 kg πριν γίνει προσπάθεια για βιοψία, έτσι ώστε να είναι σίγουρο ότι θα παραμείνει αρκετός μυς για φυσιολογική ανάπτυξη. Η ευαισθησία (sensitivity) της μεθόδου είναι > 95% και η ειδικότητα (specificity) είναι 80-85%. Η δοκιμασία μπορεί να γίνει σε 24 κέντρα της Ευρώπης και σε 11 κέντρα της Β. Αμερικής. Ασθενείς οι οποίοι πληρούν αναμφισβήτητα τα κριτήρια για την κλινική διάγνωση της ΚΥ είναι απίθανο να ωφεληθούν από τη βιοψία μυός και τη δοκιμασία σύσπασης, εκτός αν υπάρχει υποψία για υποκείμενη μυοπάθεια. Λαμβάνοντας υπόψη τις δυσκολίες χειρουργικής λήψης του υλικού, και το γεγονός ότι η δοκιμασία γίνεται σε μερικά μόνο κέντρα, πολλοί κλινικοί δεν υποστηρίζουν τη μυϊκή βιοψία και προτιμούν να θεωρούν τους ευαίσθητους για ΚΥ ασθενείς (και τους στενούς συγγενείς τους) σαν δυνητικά ευάλωτους κατά την προετοιμασία του σχεδίου αναισθησίας.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Αν διαγνωστεί έγκαιρα και αντιμετωπιστεί άμεσα, η θνησιμότητα από την ΚΥ δυνατόν να περιορισθεί. Τα βασικά βήματα είναι: η άμεση διακοπή όλων των εκλυτικών παραγόντων, ο υπεραερισμός με 100% οξυγόνο, η χορήγηση δανδρολένης σε αρχική δόση 2.5 mg/kg (μέχρι μια συνολική δόση 10 mg/kg), η ψύξη του ασθενούς και η συμπτωματική αντιμετώπιση όλων των υπόλοιπων διαταραχών (πίν. 5).

Η **δανδρολένη** δρα εκλεκτικά στους σκελετικούς μυς χωρίς σημαντική δράση στον καρδιακό και τους λείους μυς. Προετοιμάζεται σε λυοφιλοποιημένο μίγμα 20 mg νατριούχου δανδρολένης, 3 g μαννιτόλης και αρκετού υδροξειδίου του νατρίου ώστε να αποκατασταθεί pH ίσο με 9.5 όταν γίνει ανασύσταση με 60 ml απεσταγμένου νερού.

Μετά την επιτυχή αντιμετώπιση συνιστάται 1 mg/kg δανδρολένης in κάθε 6 ώρες για 24 ώρες, ενώ ο ασθενής παρακολουθείται με προσοχή σε μονάδα εντατικής

Πίνακας 5
Συμπτωματική αντιμετώπιση της ΚΥ

- Ψύξη
Επιφάνειας (πάγος, κουβέρτες ψύξης)
Κέντρου
 Παγωμένα ενδοφλέβια διαλύματα
 Πλύση στομάχου, ουροδόχου κύστης και ορθού
 Ενδοκοιλιακή πλύση
 Καρδιοπνευμονική παράκαμψη
- Διπτανθρακικά για τη μεταβολική οξέωση
Ανταρρυθμικά
- Αντιμετώπιση της υπερκαλιαιμίας - ινσουλίνη/γλυκόζη
Διουρητικά - μαννιτόλη, φουροσεμίδα
(η δανδρολένη περιέχει 3 g μαννιτόλης σε κάθε φιαλίδιο)

θεραπείας για τουλάχιστο 48-72 ώρες. Σε κάθε περίπτωση γενικής αναισθησίας πρέπει να υπάρχουν διαθέσιμες επαρκείς ποσότητες δανδρολένης (που δεν έχει λήξει). Οι ανεπιθύμητες δράσεις της δανδρολένης είναι: ναυτία, αίσθημα κακουχίας, μυϊκή αδυναμία, ερεθισμός στο σημείο χορήγησης λόγω του υψηλού pH του φαρμάκου. Η μυϊκή αδυναμία είναι συνήθως περιφερική και οι συνιστώμενες δόσεις δεν επηρεάζουν την αναπνοή, παρ' όλο που αυτό μπορεί να αποτελέσει πρόβλημα στα νεογνά. Εφ' όσον είναι δυνατό η δανδρολένη θα πρέπει ν' αποφεύγεται κατά τη διάρκεια του τοκετού. Η δανδρολένη περιέχει μια μεγάλη ποσότητα μαννιτόλης και αυτό πρέπει να λαμβάνεται υπόψη όταν στον άρρωστο χορηγούνται διουρητικά. Αποκλειστές ασβεστίου δεν θα πρέπει να χορηγούνται μαζί με δανδρολένη (κίνδυνος σοβαρής υπερκαλιαιμίας και έντονης καταστολής του μυοκαρδίου).

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΠΡΟΔΙΑΘΕΣΗ ΓΙΑ ΚΥ

Η χορήγηση αναισθησίας σ' αυτά τα άτομα πρέπει να σχεδιάζεται προσεκτικά. Η προφυλακτική χορήγηση δανδρολένης δε συνιστάται πλέον. Το μηχάνημα αναισθησίας χρειάζεται ειδική προετοιμασία:

- απομακρύνονται οι εξεαρωτήρες,
- αντικαθίστανται οι πλαστικοί σωλήνες και η νατράσβεστος,
- στο μηχάνημα διοχετεύεται υψηλή ροή οξυγόνου (10 l/min) για 10 min ώστε να απομακρυνθεί κάθε υπόλειμμα πτητικών παραγόντων.

Εναλλακτικά μπορεί να χρησιμοποιηθεί άλλο σύστημα αερισμού και να διατηρηθεί η αναισθησία μόνο με αποδεκτούς ενδοφλέβιους παράγοντες. Η περιοχική αναισθησία είναι μια καλή εναλλακτική μέθοδος εφ'

όσον το επιτρέπει η επέμβαση, όλα δε τα τοπικά αναισθητικά θεωρούνται ασφαλή. Σ' όλους τους ασθενείς ελέγχονται απαραίτητως το τελοεκπνευστικό CO₂ και η κεντρική θερμοκρασία.

Τα άτομα με προδιάθεση για ΚΥ και οι οικογένειές τους πρέπει να ενημερώνονται για το σύνδρομο: τη φύση του, την πορεία του, τις δυνητικές επιπλοκές και τις ενδείξεις για βιοψία μυός. Θα πρέπει πάντοτε να φορούν επάνω τους ένα προειδοποιητικό βραχιόλι ή κάρτα που να ενημερώνει ότι έχουν προδιάθεση για ΚΥ.

Έχουν γίνει μεγάλες προόδους στην αντιμετώπιση της

ΚΥ από τότε που περιγράφηκε για πρώτη φορά. Παρά την αρχικά υψηλή θνησιμότητα, οι θάνατοι από ΚΥ έχουν μειωθεί εντυπωσιακά στη διάρκεια των τελευταίων ετών, μείωση που οφείλεται σε μεγάλο βαθμό στην ανακάλυψη αποτελεσματικής θεραπείας. Προς το παρόν, η εντόπιση ατόμων που βρίσκονται σε κίνδυνο, η αυστηρή αποφυγή έκθεσης ατόμων με προδιάθεση για ΚΥ σε εκλυτικούς αναισθητικούς παράγοντες και η άμεση διάγνωση και αντιμετώπιση των μη αναμενόμενων επεισοδίων ΚΥ είναι οι πρωταρχικοί τρόποι μείωσης της νοσηρότητας και θνησιμότητας.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Denborough MA, Lovell RRH. Anaesthetic deaths in a family. *Lancet* 1960; 2:45.
 2. Kalow W, Britt BA, Terreau ME, Haist C. Metabolic error of muscle metabolism after recovery from malignant hyperthermia. *Lancet* 1970; 2: 895-8.
 3. Harrison GG. Control of the malignant hyperpyrexia syndrome in MHS swine by dantrolene sodium. *Br J Anaesth* 1975; 47: 488-95.
 4. Wedel DJ. Malignant hyperthermia and neuromuscular disease. *Neuromusc Disord* 1992; 2: 157-64.
 5. Emmanuel ER. Multiple anaesthetics for a malignant hyperthermia susceptible patient. *Anaesthesia* 1988; 43: 666-70.
 6. Nelson TE. Porcine malignant hyperthermia: critical temperatures for in vivo and in vitro responses. *Anesthesiology* 1990; 73: 449-54.
 7. Schwartz L, Rockoff MA, Koka BV. Masseter spasm with anesthesia: incidence and implications. *Anesthesiology* 1984; 61: 772-5.
 8. Littleford JA, Patel LR, Bose D, et al. Masseter muscle spasm in children: Implications of continuing the triggering anesthetic. *Anesth Analg* 1991; 72: 151-60.
 9. Farrell PT. Anaesthesia-induced rhabdomyolysis causing cardiac arrest: Case report and review of anaesthesia and the dystrophinopathies. *Anaesth Intes Care* 1994; 22: 597-601.
 10. Maccani RM, Wedel DJ, Hofer RE. Norepinephrine does not potentiate porcine malignant hyperthermia. *Anesth Analg* 1996; 82: 790-5.
 11. Larach MG: Standardization of the caffeine halothane muscle contracture test. *Anesth Analg* 1989; 69: 511-5.
-