Дантролен. Российские клинические рекомендации по Злокачественной гипертермии

Клинические рекомендации федерации анестезиологов-реаниматологов по злокачественной гипертермии (К.М. Лебединский)

Злокачественная гипертермия (ЗГ) - острый жизнеугрожающий фармакокинетический синдром с аутосомно-доминантным типом наследования, при котором в ответ на применение летучих ингаляционных анестетиков и деполяризующих миорелаксантов развивается кальций-зависимая контрактура и гиперметаболизм скелетных мышц с исходом в рабдомиолиз и полиорганную недостаточность.

Александр Алексеевич Триадский, «ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ГИПЕРТЕРМИЯ», 2006.

Центральное звено патогенеза–невозможность расслабления мышц и развитие генерализованной контрактуры скелетных мышц.
Исходная точка – взаимодействие препарата с дефектным рианодиновым рецептором 1-го типа (RyR1).
RyR1 является кальциевым каналом -> концентрация кальция в саркоплазматическом ретикулуме возрастает -> невозможность расслабления мышц -> гипоксия и некроз саркомера с системной гипоксией.

Конечная точка – синдром полиорганной недостаточности.

Клинические рекомендации федерации анестезиологов-реаниматологов по злокачественной гипертермии

Лечение

Для диагностики ЗГ во время и непосредственно после анестезии рекомендуется использовать капнографию и/или анализ газов артериальной крови. **При сочетании препаратов-триггеров с быстрым развитием гиперкапнии и смешанного ацидоза**, устойчивыхк увеличению частоты дыхания через исправный дыхательный контур, рекомендуется **немедленно начать действовать по протоколу лечения злокачественной гипертермии.**

Причины, вызывающие рост концентрации CO2 в конце выдоха

- Снижение элиминации CO2из организма:
  - Углубление анестезии у пациентов на самостоятельном дыхании
  - Недостаточный газоток в наркозном аппарате, расстыковка дыхательного контура
  - Некорректная вентиляция (дефицит минутной альвеолярной вентиляции)
  - Патология лёгких: обструкция верхних дыхательных путей, аспирация, однолёгочная интубация, пневмоторакс, гемоторакс, отёк лёгких, ОРДС

- Поступление в организм экзогенного CO2:эндовидеоскопические вмешательства
- Повышенное образование CO2(сепсис с лихорадкой, тиреотоксический криз и др.)
- Погрешности мониторинга
- Злокачественная гипертермия

При манифестации ЗГ, связанной с анестезией, **немедленно прекратить введение пациенту всех триггерных препаратов**.

Вслед за прекращением введения всех триггеров пациенту следует **начать гипервентиляцию легких** (увеличение минутной вентиляции легких не менее чем в 3 раза) с высоким потоком кислорода (>10 л/мин).

Как можно быстрее ввести **Дантролен** в/в в начальной дозе 2-2,5 мг/кг. Суточная доза может достигать 10-20мг/кг.

Дантролен

Дантролен - селективный блокатор рианодиновых рецепторов первого типа RyR1,миорелаксант. Он переводит кальциевый канал саркоплазматического ретикулума в закрытое состояние, что в условиях сохранности функции насосов обратного захвата ионов кальция ретикулумом снижает концентрациюCa^{2+}в саркоплазме.
В результате разрешается непрерывное сокращение мышечных волокон (контрактура) и купируется гиперметаболизм мышечной клетки.

После внутривенного введения натриевой соли Дантролена эффект наступает спустя 6-20 минут. Достаточная концентрация в плазме сохраняется в течение 5-6 часов.

Состояние	Лечение
Была проведена масочная анестезия	Необходимо **интубировать пациента,** т.к. самостоятельное дыхание будет неадекватным.
В анализе газов артериальной крови выявляется **метаболический ацидоз с pH <7,2**	Вводить **натрия гидрокарбонат** в дозе 1-2мэкв/кг в/в. Основная причина – предотвращение острого тубулярного некроза. В щелочной среде миоглобин перестает преципитировать в почечных канальцах.
Температура ядра тела пациента **превысила 39,0 °C**	**Начать** его физическое **охлаждение**: в/в введение охлаждённых растворов, лаваж полостей тела холодными растворами. При снижении температуры ядра до 38,0 °C охлаждение рекомендуется прекратить, чтобы избежать возникновение непреднамеренной гипотермии.
Сывороточный **уровень калия выше 5,9 ммоль/л** (или ниже, но гиперкалиемическими изменениями на ЭКГ)	Проводить терапию, направленную на **снижение сывороточного уровня калия**: диуретическая терапия, введение хлористого кальция.
Нарушения ритма сердца	Начать **с устранения их причины** (смешанный ацидоз, водно-электролитные расстройства, гиперкалиемия), а по мере необходимости (развитие нарушений кровообращения) проводить стандартное **антиаритмическое лечение**.

После введения Дантролена рекомендовано избегать введения блокаторов кальциевых каналов, так как могут развиться тяжелые осложнения вплоть до асистолии.

Другие антиаритмики и электроимпульсная терапия (ЭИТ) применяются по обычным правилам. ЭИТ приводит к незначительному (по сравнению с ЗГ) повышению уровней КФК и миоглобина.

Для профилактики острой почечной недостаточности на фоне массивного рабдомиолиза рекомендуется форсирование диуреза.
Целевая скорость диуреза – более 1 мл/кг×ч. Фуросемид, помимо прямого влияния на диурез, позволяет повысить элиминацию калия с мочой.

При злокачественной гипертермии в связи с высоким риском развития нарушений со стороны свертывающей системы крови рекомендуется динамически оценивать ее функцию и при необходимости проводить коррекцию.

Мониторинг рекомендуется оценивать в реальном времени: пульсоксиметрия(SpO2), капнография(PETCO2), ЭКГ, температура ядра и оболочки тела, неинвазивное измерение артериального давления (НИАД), газы и КОС артериальной крови, уровни гематокрита и тромбоцитов, коагулограмма.

Послеоперационное ведение пациентов, перенесших эпизод ЗГ

Рекомендуется наблюдать пациентов и лечить в условиях отделения реанимации в течение не менее чем 24 ч.

Профилактика

- В ходе предоперационного осмотра каждого пациента перед общей анестезией рекомендуется уточнять, были у кровных родственников ранее отмечены какие-либо осложнения, связанные с операцией и анестезией;
- При подозрении или достоверно установленной предрасположенностью к ЗГ при проведении общей анестезии рекомендуется отказаться от применения любых триггерных препаратов;
- Пациентам, перенесшим в связи с общей анестезией эпизод, сходный со злокачественной гипертермией, рекомендуется провести ретроспективную оценку вероятности диагноза ЗГ по шкалеLarach, и в случае суммы баллов 20 и выше рекомендовать консультацию медицинского генетика.
- В случае, если ретроспективная вероятность диагноза ЗГ высока (оценка по шкалеLarach20 баллов и выше), с пациентом или его законным представителем рекомендуется провести разъяснительную беседу о ЗГ и ПЗГ, отразив в медицинских документах диагноз данного осложнения как вероятный.

Правовая безопасность врача (Шафикова Л. Э.)

Медицинскими преступлениями занимается следственный комитет Российской Федерации.

Они входят в категорию ятрогенных. Следователи работают в основном на стороне заявителя, так как граждане хотят привлечь медицинских работников к ответственности.

Врач, устраиваясь на работу, подписывает трудовой договор и должностную инструкцию. Она должна содержать такие требования, как: соблюдение клинических рекомендаций, порядка, стандартов оказания медицинской помощи.

Когда пациент приходит на прием к врачу, он становится лечащим.

Между ними действуют два закона: Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "**Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации**" и Закон РФ "**О защите прав потребителей**" (ЗОЗПП) от 07.02.1992 N 2300-1 (о нем многие врачи забывают).

Для регуляции взаимоотношений врача и пациента существует нормативно-правовая база, которая основывается на Конституции РФ.

ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" является основой всех взаимоотношений в здравоохранении

- Правовые, организационные и экономические основы охраны здоровья граждан;
- Права и обязанности человека и гражданина, отдельных групп населения в сфере охраны здоровья, гарантии реализации этих прав;
- Полномочия и ответственность органов государственной власти Российской Федерации, органов государственной власти субъектов Российской Федерации и органов местного самоуправления в сфере охраны здоровья;
- Права и обязанности медицинских организаций, иных организаций, индивидуальных предпринимателей при осуществлении деятельности в сфере охраны здоровья;
- Права и обязанности медицинских работников и фармацевтических работников.

Терминология

- Лечащий врач - врач, на которого возложены функции по организации и непосредственному оказанию пациенту медицинской помощи в период наблюдения за ним и его лечения;
- Качество медицинской помощи - совокупность характеристик, отражающих своевременность оказания медицинской помощи, правильность выбора методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации при оказании медицинской помощи, степень достижения запланированного результата.

Права медицинских работников

- На обеспечение условий их деятельности в соответствии с требованиями охраны труда;
- Защиту своей профессиональной чести и достоинства;
- Получение квалификационных категорий в соответствии с уровнем теоретической и практической подготовки;
- Совершенствование профессиональных знаний и переподготовку за счет бюджетных средств;
- Страхование профессиональной ошибки;
- В условиях, угрожающих жизни и здоровью граждан, бесплатное пользование средствами

связи, любым видом транспорта для перевозки гражданина в любое ближайшее лечебное учреждение;
- и др. социальные льготы

Обязанности медработников

- Оказывать медицинскую помощь в соответствии со своей квалификацией, должностными инструкциями, служебными и должностными обязанностями;
- Соблюдать врачебную тайну;
- Совершенствовать профессиональные знания и навыки путем обучения по дополнительным профессиональным программам в образовательных и научных организациях в порядке и в сроки, установленные уполномоченным федеральным органом исполнительной власти.

Медицинская документация для пациента и любого врача является единственным первоисточником информации о состоянии здоровья пациента.

Экспертиза: судебно-медицинская и качества медицинской помощи

- Документы являются доказательством, если обстоятельства и факты, изложенные в них, имеют значение для уголовного дела;
- Первичная медицинская документация может служить источником доказательств.

Наиболее частыми дефектами оформления медицинской документации являются

- Отсутствие или неправильное оформление информированного добровольного согласия на медицинское вмешательство;
- Отсутствие или неправильное оформление отказа от диагностического вмешательства;
- Отсутствие обоснования отступления от стандарта оказания медицинской помощи по соответствующему профилю (как в части невыполнении отдельных назначений, так и при назначении дополнительных исследований, не предусмотренных стандартом либо клиническими рекомендациями);
- Отсутствие обоснования корректировки лечения (назначения и отмены лекарственных препаратов);
- Отсутствие анамнеза заболевания, данных о перенесенных и сопутствующих заболеваниях.

Прямого понятия «**врачебная ошибка**» в российском законодательстве не существует.

В общем смысле - это ошибка медицинского специалиста в его работе, обусловленная халатностью или небрежностью действий. Также врачебную ошибку можно рассматривать, как ненадлежаще исполненные действия либо бездействия медицинского сотрудника, повлекшие за собой ухудшение состояния здоровья пациента или его смерть.

Статьи Уголовного Кодекса, которые применяют сегодня к врачам

- 124 (когда пациент поставлен в опасность в связи с неоказанием медицинской услуги);
- 109 (причинение смерти по неосторожности);
- 118 (причинение тяжкого вреда здоровья по неосторожности);
- 238 (производство, хранение, перевозка либо сбыт товаров и продукции, выполнение работ или оказание услуг, не отвечающих требованиям безопасности);
- 293 (халатность).

Алгоритм действий в случае, если дело взято на рассмотрение следственными органами

- Обратиться за юридической консультацией к адвокату. Если есть возможность, обратиться к адвокату с опытом ведения медицинских дел.
- Обратиться в экспертную организацию для получения заключения судмедэкспертов. Тщательно ознакомиться с заключением экспертов по поставленным вопросам. В вопросах можно руководствоваться тремя составляющими возникновения уголовной ответственности врача в рамках уголовного преследования: наличие дефекта оказания медицинской помощи, ухудшение состояния здоровья и наличие прямой причинно-следственной связи между действиями врача и ухудшением состояния или смертью пациента.
- Проявлять активную позицию во время проведения проверки. Приходить и давать объяснения, заявлять ходатайства о приобщении к материалам проверки документов, которые могут свидетельствовать в защиту врача.
- Ходатайствовать о вызове свидетелей в свою защиту.
- Ходатайствовать о включении дополнительных вопросов судмедэкспертам в рамках производства комиссионной судебно-медицинской экспертизы.