ОРГАНИЗАЦИЯ ГОТОВНОСТИ АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ К ЭКСТРЕННОЙ ТЕРАПИИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЙ ГИПЕРТЕРМИИ

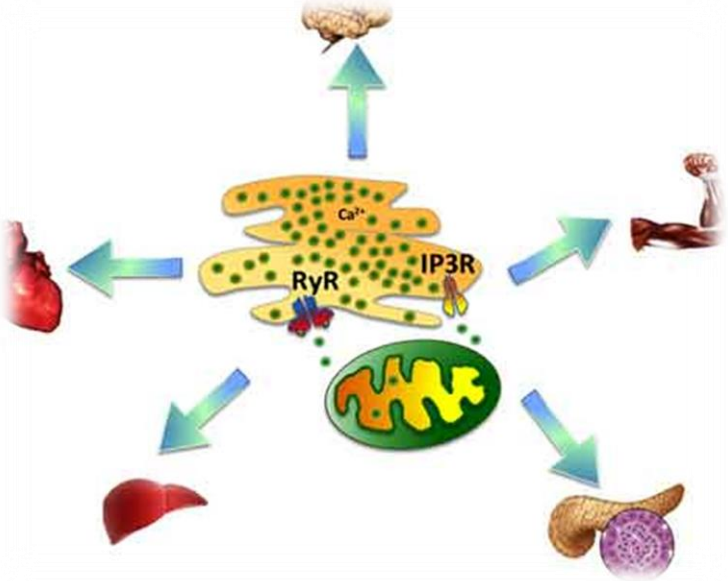
БОЯРКОВ А.В

ММКЦ КОММУНАРКА

ОМО ПО АНЕСТЕЗИОЛОГИИ И РЕАНИМАЦИИ НИИОЗМ

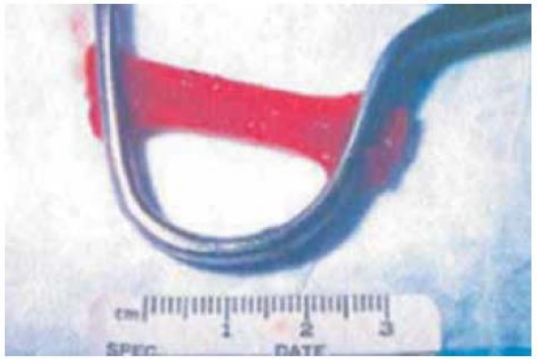
Синдром злокачественной гипертермии

- Редкое наследственное потенциально фатальное заболевание скелетных мышц, проявляющееся характерной гиперметаболической реакцией вследствие неконтролируемого увеличения уровня внутриклеточного Ca2+ в миоцитах
- Причиной является дефект гена, кодирующего рианодиновый рецептор 1 типа RyR1
- Относится к числу орфанных заболеваний
- Триггеры: Ингаляционные анестетики, деполяризующие миорелаксанты
- Встречаемость 1:4000-15000



Синдром злокачественной гипертермии

- 1960 год Австралия студент с переломом ноги
- 10 из 24 родственников умерли во время анестезии
- Свинья Лэндреса в ЮАР 1968 год
- 1969 год теория актин-миозин
- 1970 США кофеин-галотановый тест
- 1980 год FDA одобряет дантролен для анестезиологической практики



ФГАУ «НМИЦ ЛРЦ»
МИНЗДРАВА РОССИИ

Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный
медицинский исследовательский центр «Лечебно-реабилитационный ц
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГАУ «НМИЦ ЛРЦ» Минздрава России)

Иваньковское ш., д.3,
Москва, 125367

Тел: 8 499 193 96 45
Факс: 8 495 490 14 82
E-mail: lrc@med-rf.ru

ОКПО 96474820
ОГРН 1067746916632
ИНН/КПП 7733574898/7733

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

16.09.25 № 01-04/230-6

5. Главным внештатным специалистам – анестезиологам-реаниматологам субъектов РФ наладить централизованный статистический учет случаев злокачественной гипертермии, вызванной анестезией, оценить региональную доступность Дантролена и состояние отчетности по ее использованию. На основании полученных сведений в сотрудничестве с главным внештатным специалистом – анестезиологом –реаниматологом Минздрава РФ и Комитетом по злокачественной гипертермии Федерации анестезиологов и реаниматологов (ФАР) разработать регламент действий в случае подозрения на злокачественную гипертермию, вызванную анестезий, во вверенном субъекте Российской Федерации.

Срок: до 1 апреля 2026 г.

Главный внештатный специалист
по анестезиологии-реаниматологии
Минздрава России, директор,
д.м.н., профессор **С.В. Царенко**

Главный внештатный специалист
по анестезиологии-реаниматологии
Минздрава России, директор,
д.м.н., профессор **С.В. Царенко**

Батурова Вера Юрьевна
+7(916)183-90-96 VBaturova@med-rf.ru

Регион	Тип системы депо	Доставка
Мурманская область	1 головное депо (МОКБ) + 1 филиал с полным запасом	МОКБ своими силами (область); сама больница (Мурманск)
Республика Тыва	1 единое депо (Республиканская больница №1)	Бригада скорой помощи (РЦСМП и медицины катастроф)
Москва	1 депо на станции скорой (им. Пучкова)	Выездные бригады скорой с ближайшей подстанции
Алтайский край	**Многоуровневая:** головное депо (Барнаул) + 7 межрайонных депо	СМП (Барнаул); **санитарная авиация/спецтранспорт ТЦМК** (край)

+ Санкт-Петербург!

HOT NEWS

В 17 регионах проекты приказов находятся на рассмотрении в минздравах: Красноярский край, Республика Хакасия (Абакан), Санкт-Петербург, Новосибирская область, Удмуртская Республика (Ижевск), Нижегородская область, Оренбургская область, Республика Алтай (Горно-Алтайск), Алтайский край (Барнаул), Челябинская область, Республика Татарстан (Казань), Свердловская область (Екатеринбург), Тюменская область

ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

П Р И К А З

«03» 11 2022 г. № 1038

О порядке обеспечения медицинских организаций государственной системы здравоохранения города Москвы стационарного типа лекарственным препаратом Дантролен

В целях своевременного и полноценного оказания специализированной медицинской помощи пациентам при развитии синдрома злокачественной гипертермии в медицинских организациях государственной системы здравоохранения города Москвы, оказывающих медицинскую помощь стационарного типа, **ПРИКАЗЫВАЮ:**

1. Утвердить:

1.1. Регламент передачи лекарственного препарата Дантролен в медицинские организации государственной системы здравоохранения города Москвы (далее – Регламент, приложение 1 к настоящему приказу).

1.2. Форму акта приема-передачи лекарственного препарата Дантролен в медицинскую организацию (приложение 2 к настоящему приказу).

1.3. Форму акта возврата неиспользованных флаконов лекарственного препарата Дантролен из медицинской организации в Государственное бюджетное учреждение города Москвы «Станция скорой и неотложной медицинской помощи им. А.С. Пучкова» Департамента здравоохранения города Москвы (приложение 3 к настоящему приказу).

1.4. Форму протокола проведения терапии лекарственным препаратом Дантролен (приложение 4 к настоящему приказу).

1.5. Перечень медицинских организаций государственной системы здравоохранения города Москвы стационарного типа, в которых обеспечивается наличие лекарственного препарата Дантролен (приложение 5 к настоящему приказу).

2. Руководителям медицинских организаций государственной системы здравоохранения города Москвы, перечисленным в приложении 5 к настоящему приказу обеспечить наличие во вверенном структурном подразделении стартовой дозы лекарственного препарата Дантролен в количестве 6 флаконов по 20 мг.

3. Главному врачу Государственного бюджетного учреждения города Москвы «Станция скорой и неотложной медицинской помощи им. А.С. Пучкова» Департамента здравоохранения города Москвы **Плавунову Н.Ф.**:

3.1. Обеспечить силами выездных бригад скорой медицинской помощи доставку лекарственного препарата Дантролен в соответствии с утвержденным Регламентом (приложение 1 к настоящему приказу).

3.2. Предоставлять отчетные данные об использовании лекарственного препарата Дантролен в Департамент здравоохранения города Москвы.

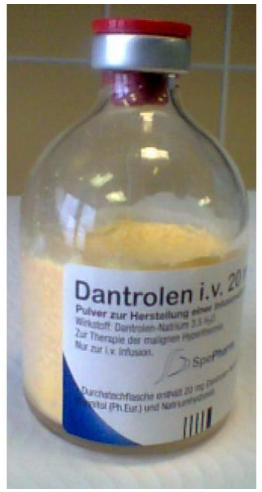
Срок: ежемесячно

4. Главному внештатному специалисту по анестезиологии-реаниматологии Департамента здравоохранения города Москвы **Проценко Д.Н.** и главному внештатному детскому специалисту по анестезиологии-реаниматологии Департамента здравоохранения города Москвы **Афукову И.И.** обеспечить методическое руководство и контроль обоснованности применения лекарственного препарата Дантролен в медицинских организациях государственной системы здравоохранения города Москвы стационарного типа.

5. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на заместителя руководителя Департамента здравоохранения города Москвы **Токарева А.С.**

Министр Правительства Москвы,
руководитель Департамента
здравоохранения города Москвы **А.И. Хрипун**

Проект «Дантролен»*



СТАЦИОНАР ВЫЗОВА
При выявлении пациента со злокачественной гипертермией

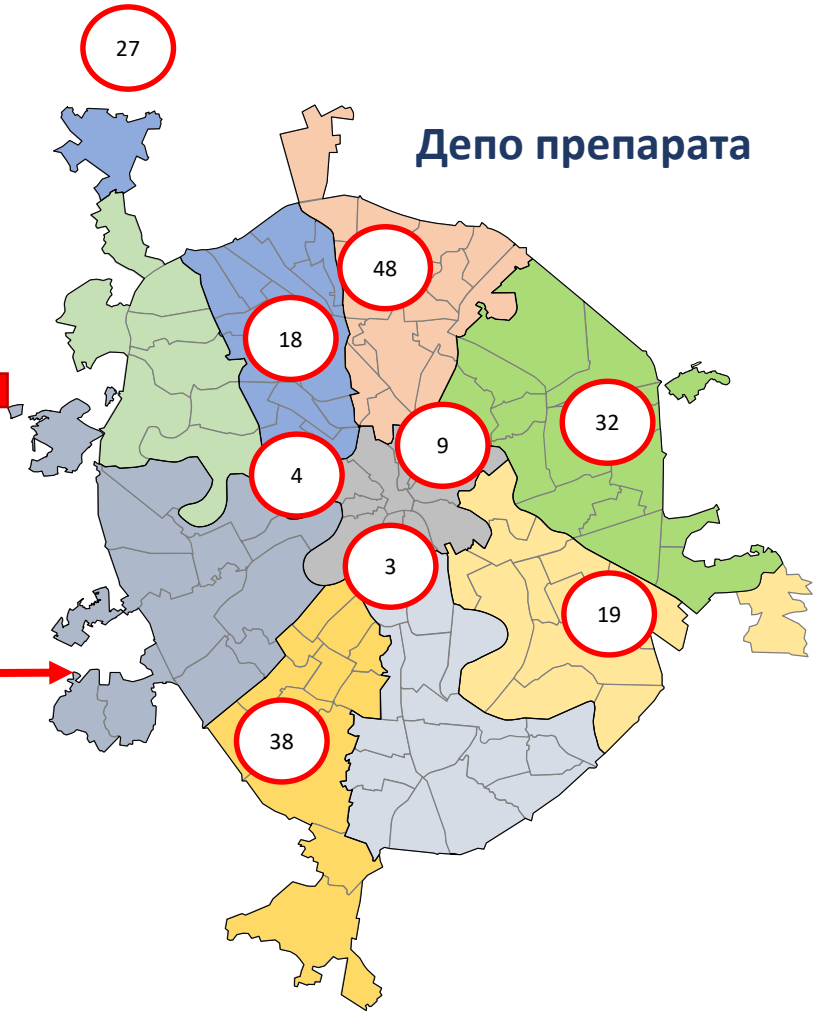
Оповещение ЦКС по тел. 8(495)620-42-71

ВРАЧ - КООРДИНАТОР

ВРАЧ - КОНСУЛЬТАНТ

Применяет начальную дозу

Уполномоченный сотрудник стационара



* Регламент передачи лекарственного препарата «Дантролен» в медицинские организации государственной системы здравоохранения города Москвы (утвержден приказом Департамента здравоохранения города Москвы от 3.11.2022 г.№1038)

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Злокачественная гипертермия, вызванная анестезией

МКБ 10: **T88.3**

Год утверждения (частота пересмотра): **2023 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Общероссийская общественная организация «Федерация анестезиологов и реаниматологов»**

Утверждены

Общероссийской общественной организацией «Федерация анестезиологов и реаниматологов»

___ _____ 2023г.

Согласованы

Научным советом Министерства здравоохранения Российской Федерации

__ _____202_ г.

Термины и определения

Злокачественная гипертермия (ЗГ), **вызванная анестезией** (класс МКБ-10 T88.3) – редкое (орфанное) заболевание (п. 271 в списке Министерства здравоохранения РФ), наследуемый синдром, при котором применение летучих ингаляционных анестетиков и/или сукцинилхолина вызывает острый генерализованный гиперметаболизм скелетных мышц с повышенным потреблением кислорода, продукцией большого объема углекислого газа, лактата и тепла, без специфического лечения приводящий к массивному рабдомиолизу и полиорганной недостаточности с крайне высокой летальностью. Термины «синдром ЗГ» или «криз ЗГ» полностью аналогичны «злокачественной гипертермии, вызванной анестезией».

Фармакогенетическое заболевание – наследственное заболевание, при котором развитие клинических проявлений происходит в результате контакта пациента с определенным препаратом или группой медикаментов по механизму, отличному от реакций гиперчувствительности.

Триггерные препараты – препараты, способные запускать патогенетический механизм того или иного фармакогенетического заболевания. Применительно к ЗГ ими являются все применяемые сегодня летучие ингаляционные анестетики и деполяризующий миорелаксант сукцинилхолин. В качестве лабораторных триггеров используют галотан и кофеин. Закись азота, ксенон, все недеполяризующие миорелаксанты, все неингаляционные и все местные анестетики не являются триггерными препаратами ЗГ.

Предрасположенность к злокачественной гипертермии (ПЗГ) – фармакогенетическое заболевание, протекающее в виде клинически слабо выраженной или вовсе бессимптомной миопатии, со значительной генетической неоднородностью (описано более 230 генных мутаций), которое под воздействием триггерных препаратов, обычно применяемых для общей анестезии, проявляет себя в виде ЗГ [1].

Общая анестезия – вид анестезии, искусственно вызванное обратимое состояние торможения центральной нервной системы, при котором возникает потеря сознания и памяти, снижение болевой чувствительности и некоторых рефлексов, а также расслабление скелетных мышц.

Безопасные препараты

- Закись азота
- Ксенон
- Барбитураты
- Бензодиазепины
- Пропофол
- Кетамин
- Опиоиды
- Все недеполяризующие миорелаксанты
- Все местные анестетики

Триггерные препараты

Сукцинилхолин Диэтиловый эфир
Метоксифлуран Галотан Энфлуран
Изофлуран Десфлуран
Севофлуран Кофеин

Клинический случай

- Пациентка М. 38 лет
- В анамнезе не было операций в условиях общей анестезии
- Общая анестезия + эпидуральная анальгезия
- Possum let 2.30%, заболеваемость 12.79%.
- ASA II
- Лапароскопическая дистальная резекция поджелудочной железы, спленэктомия, холецистэктомия

Начало операции 8:50

Тахикардия, CO2, анурия,лактат ацидоз

Повышение eCO2 до 52-54

10:50 11:00 11:15 12:00 12:30 14:00 16:00

T 37,6

T 38,6

Тахикардия, CO2, анурия,лактат ацидоз

Повышение eCO2 до 52-54

Триггеры

3.1.3 Гипервентиляция легких с высоким потоком кислорода

- **Тотчас вслед за прекращением введения всех триггеров пациенту со злокачественной гипертермией следует начать гипервентиляцию легких (увеличение минутной вентиляции легких не менее чем в 3 раза) с высоким потоком кислорода (>10 л/мин) [10, 11, 55, 57].**

3.1.2 Прекращение введения всех триггерных препаратов

- **При манифестации злокачественной гипертермии, связанной с анестезией, рекомендовано прежде всего немедленно прекратить введение пациенту всех триггерных препаратов [10, 11, 46, 55, 57].**

3.1.11 Обеспечение мониторинга

- **У пациента со злокачественной гипертермией для обеспечения адекватного мониторинга рекомендуется оценивать в реальном времени следующие показатели: пульсоксиметрия (SpO_2); капнография ($P_{ET}CO_2$); ЭКГ; температура ядра и оболочки тела; неинвазивное измерение артериального давления (НИАД); газы и КОС артериальной крови; уровни гематокрита и тромбоцитов; коагулограмма [10, 11, 13, 55, 57].**

10:50 | 11:00 | 11:15 | 12:00 | 12:30 | 14:00 | 16:00

Т 37,6

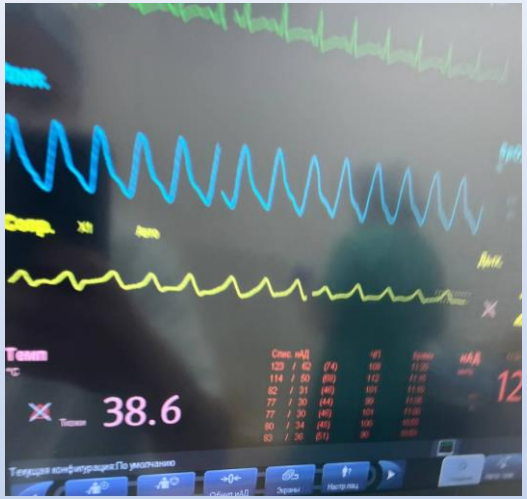
Т 38,6

ЦКС

Индукция анестезии

Севофлуран включен в 10:00

- Рокуроний
- Пропофол
- Фентанил
- После индукции анестезия поддерживалась пропофолом до 10:00



Повышение eCO2 до 52-54

Триггеры

Повышение eCO2 до 72

Резерв ЦКС

10:50 **11:00** **11:15** **12:00** **12:30** **14:00** **16:00**

Т 37,6

Т 38,6

ЦКС

Тахикардия, CO2, анурия,лактат ацидоз

Дантролен

Т 39,0

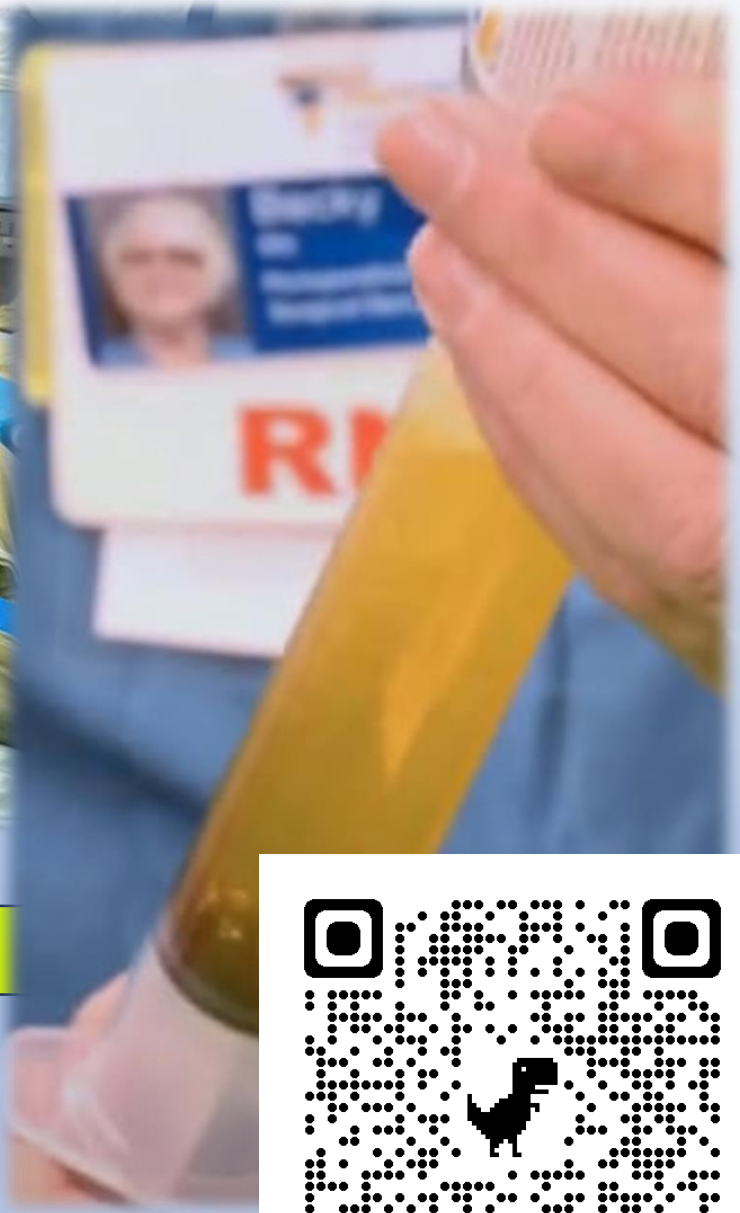
Нагрузочная доза 2,5 мг/кг массы тела в/в. Введение последующей дозы 2,5 мг/кг в/в через 5 минут при отсутствии эффекта
Введение последующей дозы 2,5 мг/кг при повторных симптомов.

В 1 флаконе **дантролена**: 20 мг / 60 мл = 1 мг / 3 мл

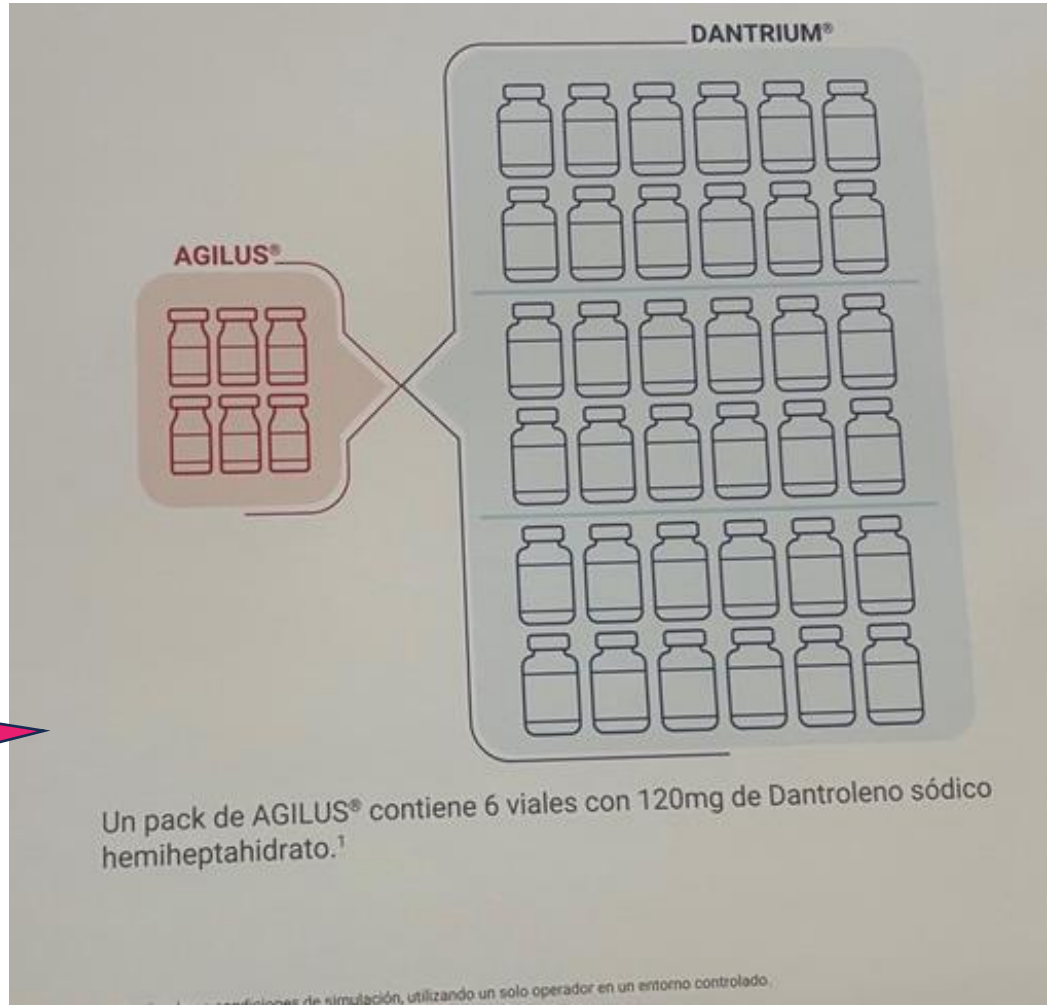
Пациент с массой тела 70 кг:

от 2,5 мг/кг = 175 мг или 525 мл (9 флаконов)

до 10 мг/кг = 700 мг или 2100 мл (35 флаконов)

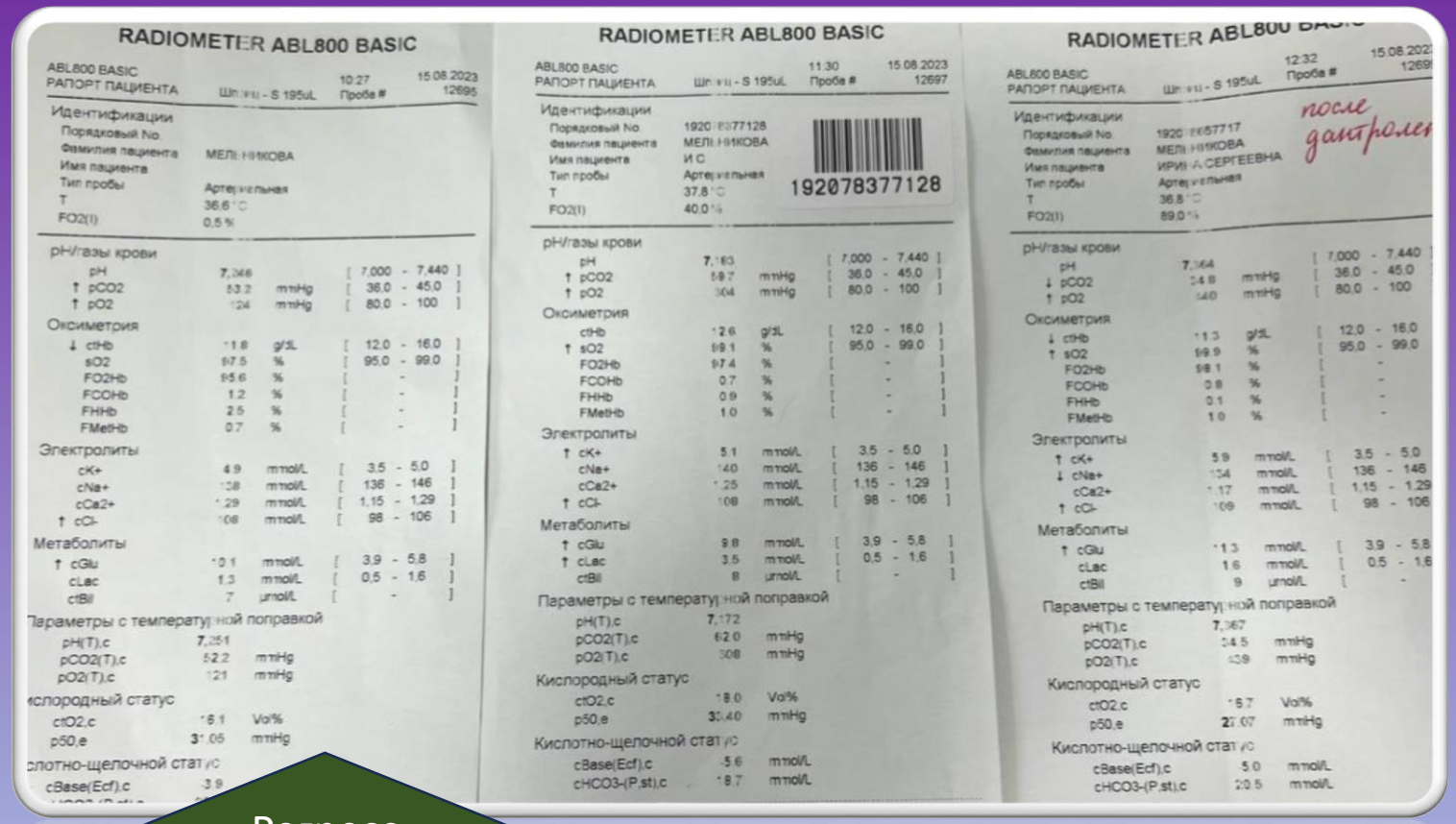


HOT NEWS



Dantrolene sodium hemiheptahydrate 120 mg

Работа команды ОАР 1 по протоколу ЗГТ



Повышение eCO2 до 52-54

Триггеры

Повышение eCO2 до 72

Резерв ЦКС

Регресс симптомов

10:50 | **11:00** | **11:15** | **12:00** | **12:30** | **14:00** | **16:00**

Т 37,6

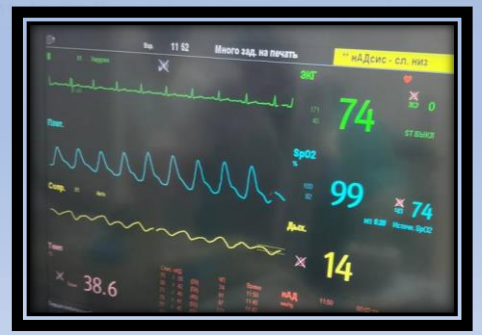
Т 38,6

ЦКС

Тахикардия, CO2, анурия,лактат ацидоз

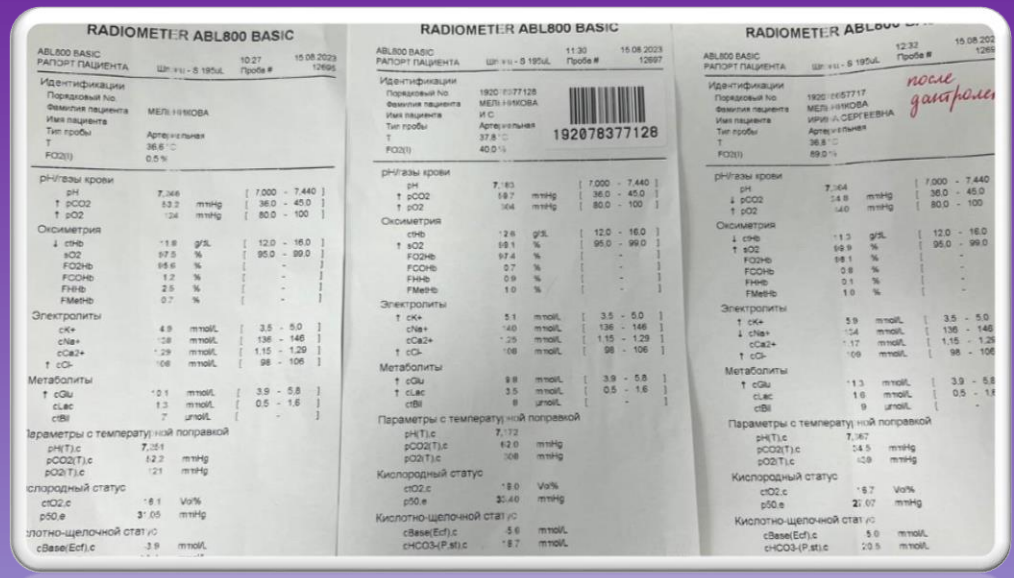
Дантролен

Т 39,0



Состояние полностью стабилизировано

Работа команды ОАР 1 по протоколу ЗГТ



Повышение eCO2 до 52-54

Триггеры

Повышение eCO2 до 72

Резерв ЦКС

Регресс симптомов

Перевод в ОРИТ

10:50 | **11:00** | **11:15** | **12:00** | **12:30** | **14:00** | **16:00**

Т 37,6

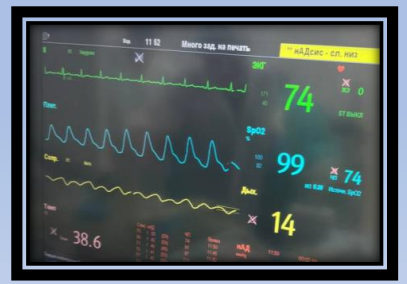
Т 38,6

ЦКС

Тахикардия, CO2, анурия,лактат ацидоз

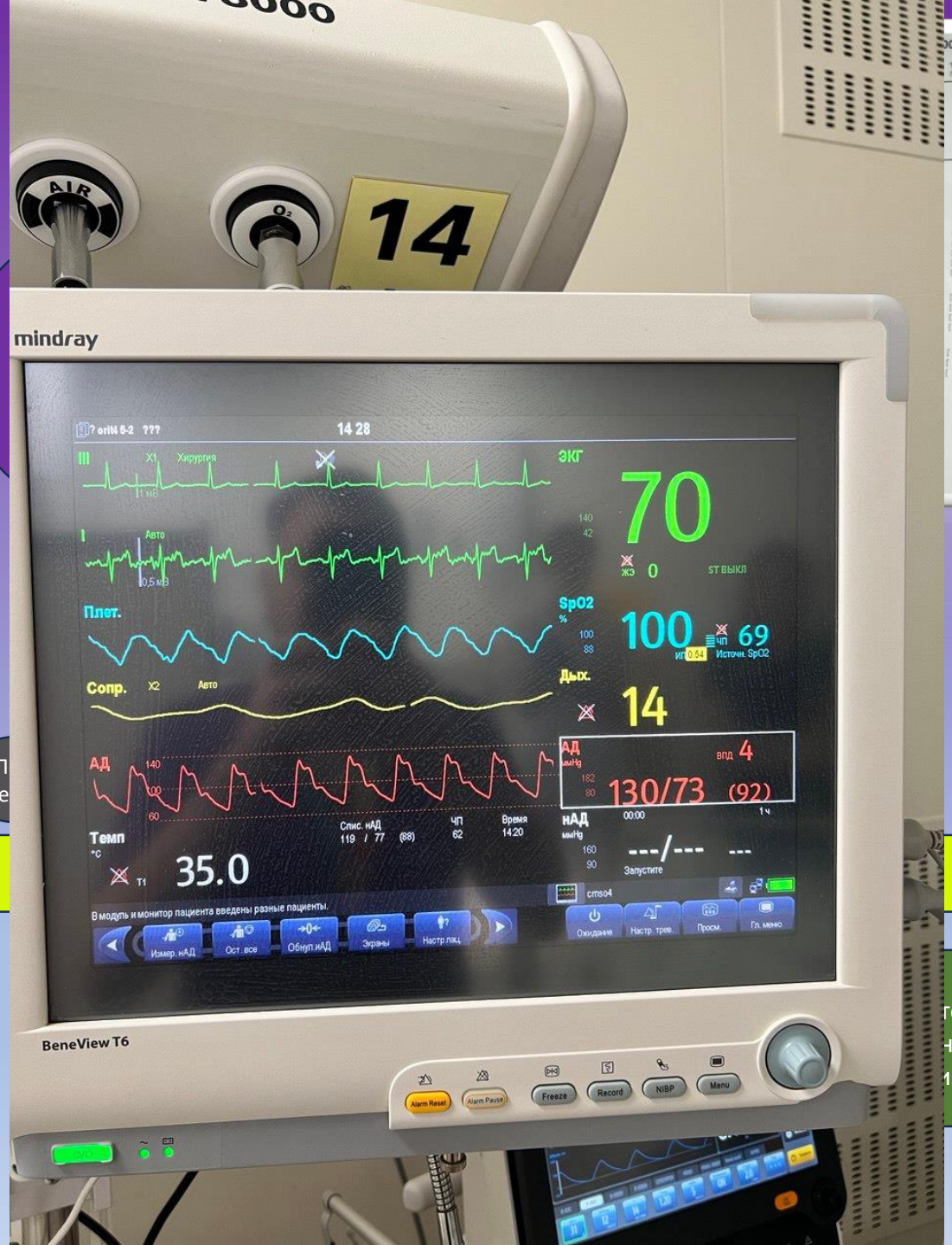
Дантролен

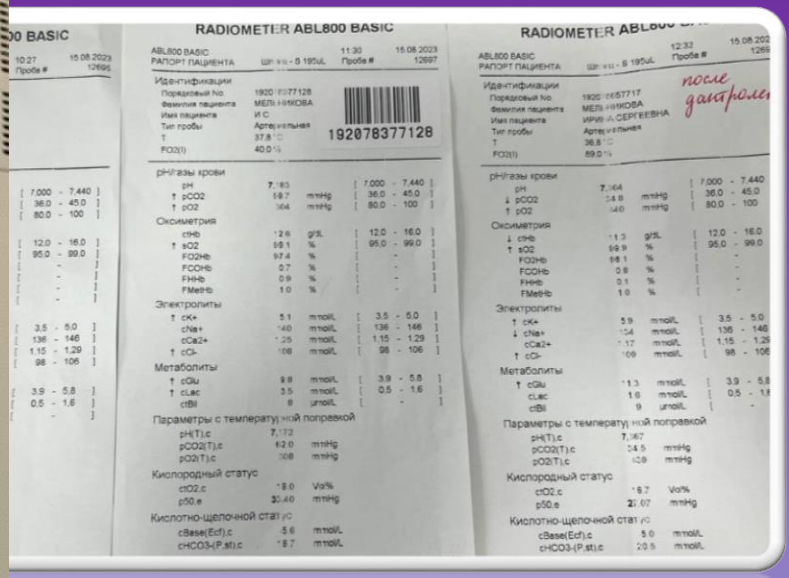
Т 39,0



Состояние полностью стабилизировано

Экстубация трахеи





Повышение eCO2 до 52-54

Триггеры

10:50

11:00

Т 37,6

Т 38,6

ЦКС

Тахикардия, CO2, анурия,лактат ацидоз

Перевод в ОРИТ

14:00

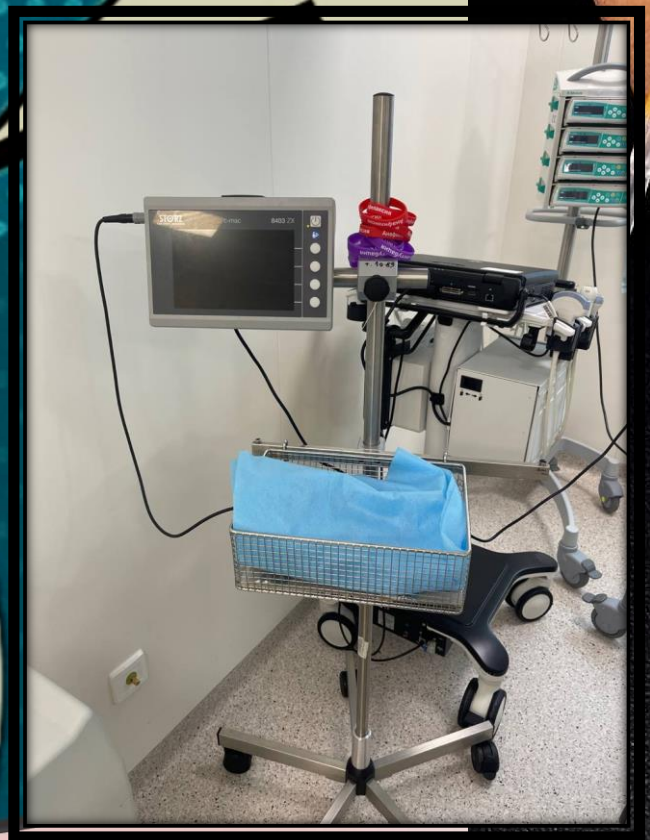
16:00

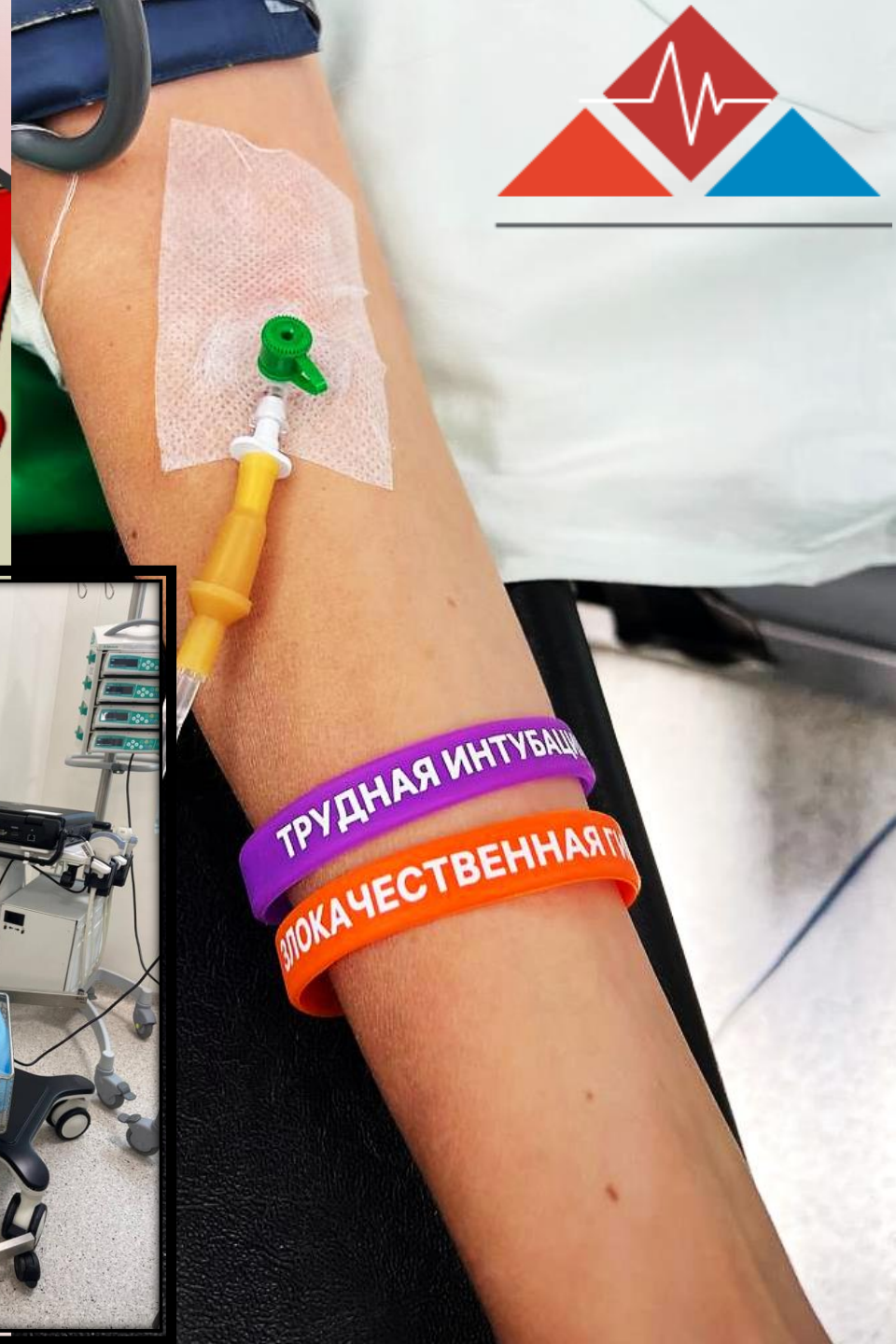
тояние
ностью
изировано

Экстубация трахеи

Последовательность событий

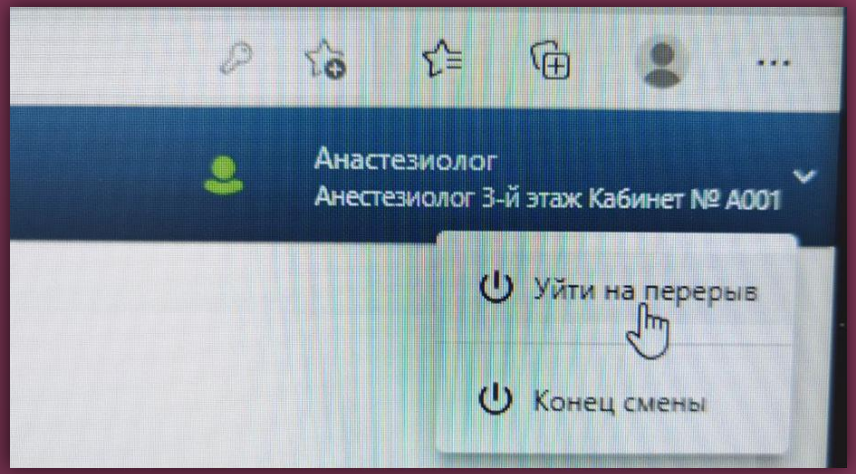
!!




ТРУДНАЯ ИНТУБАЦИЯ
ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ

- С 2009 года
- Возраст от 3 до 71 года
- 25 пациентов
- 7 получили дантролен
- 7 летальных исходов

Регистр ЗГ РФ



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!