

تب بد خیم

(Malignant Hyperthermia M.H.)

مجله نظام پزشکی

سال پنجم ، شماره ۱ ، صفحه ۲۲ ، ۲۵۳۵

دکتر محمد اسماعیل آشید*

رسید و ۲۰ دقیقه بعد حرارت به ۴۳ درجه رسید. عضلات سخت و بیمار سیانوزه شد و پس از دو توقف قلب متولی ، بیمار فوت شد. خواهر همین بیمار بعدها ضمن جراحی دچار همین حادثه شد ولی با درمانهای شدید و بموقع نجات یافت. حد متوسط عمر این بیماران ۲۱ سال است و درصد آنها با این عارضه ازدست میروند.

بطور خلاصه علائم بالینی این عارضه عبارتند از: افزایش شدید درجه حرارت بیمزان ۲ درجه در ساعت (ولی در خوک‌گاهی ظاهر سایر علائم همراه و هم زمان با همپرتویی نیست). عدم پیدایش شلی عضلانی پس از تزریق ساکسینیل کولین (در ۱/۳ موارد) مگر در عضوی که تورنیکه دارد. سنتی عضلانی (در ۹۵ درصد موارد).

علائم قلبی - عروقی نظیر تاکیکاردی و برادیکاردی (که مقدمه توقف قلب است).

اکستراسیستول (بعلت هیپر کالمی).
سیانوز (در ۴۰ درصد موارد).

تاکی پنه و کم شدن کمپلابیانس تنفسی .
الیگوری و نارسائی کلیوی بعلت میو گلو بینوری (۲ کیلو پروتئین بدن در عرض ۲۰ دقیقه مواجهه با هالوتان آب میشود). عیب انقادی ضمن و یا بعداز زمان عمل .

Twitching و تشنج .

از لحاظ پاراکلینیک: Pco_2 بالاست (در ۸۳ درصد) ، اسیدوز متabolیک (در ۹۷ درصد موارد)، هیپوکسی شایع است بعلت افزایش

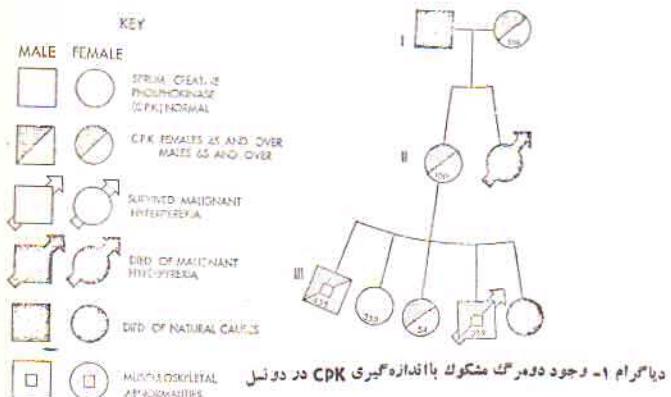
مرگ در اطاق عمل یک فاجعه است بویژه وقتی جوانها قربانی یک جراحی کوچک و غیر-وری میشوند در حالیکه جراح و متخصص هوش بری کوچکترین قصور و بی مبالاتی مرتكب نشده‌اند. این اتفاق در عارضه‌ای نادر بنام تب بد خیم اتفاق می‌افتد.

احتمال بروز این عارضه، از کاندایک درجه‌هارده هزار و در انگلیس یک در هر ۲۵ هزار جراحی گزارش شده است (۱). با توجه به چهار میلیون بیهوشی که فقط در انگلیس در هرسال انجام میشود ملاحظه میشود که تعداد قربانیان این عارضه کم نیست. در ایران تاکنون ۴ مورد از آن شناسایی شده است که در دو مورد بمرگ انجامیده است. این عارضه دارای زمینه ارثی بوده و بیماری زانی جالبی دارد و موضوع حالت این است که این عارضه در برخی از نژادهای خوک نیز ظاهر میشود و لذا داشمندان محک خوبی برای آزمایش‌های تجزیه مربوط با آن در اختیار دارند. اخیراً در گر به نیز این عارضه دیده شده است.

تعریف: در این عارضه کشنده در هر ساعت باید ۲ درجه بر بیمزان حرارت اضافه شود تا مرگ فرارد. گرچه یک مورد مرگ مشابه در سال ۱۹۱۰ تحت عنوان «میو گلو بینوری اسپاسmodیک» گزارش شده ولی فقط از سال ۱۹۶۲ فامیلی بودن عارضه (۲) با تحقیق درین اقوام بیمار کاملاً شناخته و تأیید شده و از سال ۱۹۶۹ بعده متوجه شدند که عیب واشکال در عضلات بیمار است (۴۹۳).

علائم: برای مثال شرح حال یک دختر ۱۴ ساله ذکر میشود که برای دررفتگی کشک تخت بیهوشی و ساکسینیل کولین و گاز N_2O قرار گرفت. و یک ساعت بعد حرارت بدنش به ۴۰ درجه

* دانشکده پزشکی پهلوی ، دانشگاه تهران.



دریک شاخه دیگر از فامیل، یک دختر که دارای CPK ۴۴ بوده است و در بچه های او دیده شد که استعداد بیماری وجود داشته و بارث به نوه ها رسیده است (نمودار ۲).

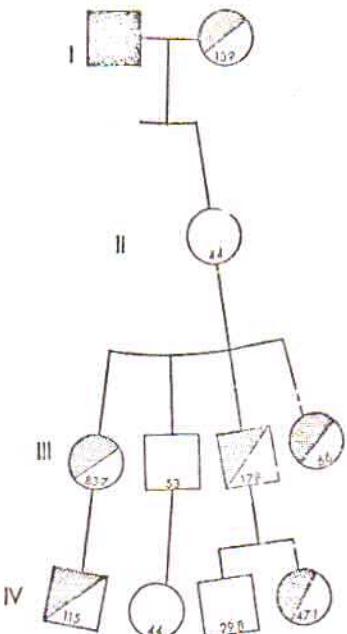


FIG. 3. A.E.C. family, generation II.

دیاگرام ۲- اندازه گیری CPK در سه نسل متواالی

وقتی به این عارضه مشکوک می شویم باید حتماً CPK اندازه گیری شود، اگر این آنزیم بالا باشد دارای ارزش زیادی است بدین تابعه در نسل های سوم و چهارم کم کم این علامت خوب ممکن است وجود نداشته باشد لذا منفی بودن آن دلیل بر عدم استعداد شخص برای MH نیست. میزان طبیعی آن در زن بین صفر تا سی واحد و در مرد بین صفر تا ۵۰ واحد است. در بیمارانی که Ptosis، استرایسم، در رفتگی کشک، Cleft palate، در رفتگی مفصل شانه، Squint وجود دارد باید CPK آزمایش شود، در برخی از این بیماران ممکن است هیچگونه علامت ظاهری وجود نداشته باشد.

«گرادیان A-A» (علت آن روش نیست)، هیبر کالمیا (در ۷۳ درصد موارد)، هیپو کالسیما (کدر خونک بر عکس است)، هیپرفسفاتمیا وجود دارد. آنزیم LDH گاهی بالاست، CPK یا کراتین فسفاتمیا در تمام موارد بالا است (۵۶۴). آنزیم عضلانی و دیگر آنزیم ها بالاست. ممکن است علائم فوق در بیهوشی باراول ظاهر نکند و در بارهای دوم و سوم پیش آید.

پیش بینی (Screening): در شش سال گذشته مرتباً تعداد بیشتری از این عارضه گزارش شده است و مسلمان تعداد بیشتری غیر مکشف گذشته است و چنانکه ذکر شد تعداد این عارضه نسبت به اعمال جراحی، در حمالک مختلف قابل توجه بوده است.

حال باید دید چگونه ممکن است این واقعه را قبل پیش بینی نمایم، در موارد زیر باید بیماران را مشکوک با این عارضه تلقی نمود:

- هر گاه مرگ غیرمنتظره در حین بیهوشی دریکی از افراد خانواده واقع شود.

- وجود بیماری های عضلانی، استخوانی، هیپر پر کسی داروگی قبلی، کشف میو پاتی باوسایل پاراکلینیک.

وقتی یک پسر بچه چهارده ساله از یک خانواده در زوها نسبورگ (۶) که دارای Genu valgum، Ptosis، فمور و کیفو اسکولیوز بود در زیر عمل جراحی دچار تب بد خیم شد تمام فامیل او مورد آزمایش CPK قرار گرفتند.

ربیشه اصلی این صفت غالب در مادر بزرگ بوده است که در او CPK ۱۳۹: واحد بوده است. از او ۵۰ بچه بجای مانده که در ۴۵ تن تست انجام شد و در زیر ۱۸ تن CPK بالا بود. در هر دو جنس بیماران برابر این علامت دیده شد. تحقیقات روی چهار نسل انجام گرفت.

در سه انشعاب از این خانواده CPK طبیعی بود. در بچه ها و نوه ها نیز طبیعی بود.

یک دختر (خاله بیمار) در ۱۵ سال قبل از تب بد خیم (MH)، در موقع عمل لوزه تحت بیهوشی اتروکلرور دتیل در گذشته و گفته شده که این دختر دارای Ptosis و استرایسم بوده است.

یک دختر دیگر (مادر بیمار) که ظاهرآ علامتی نداشته ولی CPK او ۱۰۰ بوده است، در هر دو پسرش CPK خیلی بالا بوده و تغییرات شکل عضلانی استخوانی ملاحظه شد که شامل پتوزیس، کیفو اسکولیوز عدم رشد و در رفتگی کشک بوده است. یک دختر او بعلت نامعلوم فوت شده و در دو دختر دیگر CPK حد بالایی داشته است (نمودار ۱).

دژنرنسانس پیدا کرده و واضح است از لحاظ فیزیوپاتولوژی این تغییرات میتوکندری برای توجیه حرارت زیاد و Uncoupling of oxidative phosphorylation (تیرگر) غالباً کلسیم است. گلیکوژن طبیعی بوده است.

این ضایعات یک نوع میوپاتی است که با میوتونی مادرزادی و میوتونی دیستروفیک متفاوت است زیرا این میوپاتی از نوع نوروزنیک است.

از لحاظ آزمایش‌های هیستوکمیکال دو روش معمول‌تر است.
۱- آزمایش مهم حساسیت انساج نسبت به‌هالوتین: دریک حمام با حرارت ۳۷ درجه از یک مایع مناسب جما بهای هالوتین واکسیژن و CO_2 گذراندیده میشود و دوسرا دوكاعضله بیکترانس دوسروصل است که انقباضات و کنترالکتور را درست میکند^(۸). در اینجا استعمال قلبی پروکائین از اثر انقباض دهنده هالوتین پیش‌گیری میکند و این دلیل منطقی برای مصرف این دارو در درمان این عارضه است.

۲- در طرقه‌هارپسون کاهش شدید ATP در مقابل انساج بالهالوتین و ساکسی نیل کولین مورد اندازه‌گیری است.

آتمولوژی: گفته شده که غالب داروهای هوش بروش کننده و حتی گاهی استرس و تمرین بدنه در سوژه‌های مستعد باعث هیپرترمی میشود حال باید دید چگونه این پدیده تولید میشود. میدانیم حرارت بدن ثابت است لذا درحال طبیعی معادله زیر همیشه برقرار و صادق است:

(متابولیسم + تمرین) تولید حرارت = پخش حرارت (تبخیر + هدایت).

لیکن در بیماری تب بد خیم حرارت بیمار بالا می‌رود عمل چیست؟ آیا افزایش تولید حرارت در کار است یا در پخش حرارت نقصانی. حاصل شده است؟ در این بیماران بعلت سرخی و گرمی پوست، ملاحظه میشود که پخش حرارت نه تنها کاهشی ندارد بلکه حتی بیش از طبیعی است. حتی اگر تصور کنیم که دستگاه پخش حرارتی بدن بکلی از کار افتداده باشد فقط باید ۱/۳ درجه سانتی گراد در ساعت به درجه حرارت شخص افزوده شود درحالیکه مطابق تعریف. گفتنیم که ۲ درجه در هر ساعت به حرارت اضافه میشود.

افزایش میزان متابولیسم در حداقل خود ۲/۵ برابر طبیعی است. و در موادی ۱۵ برابر معمول بوده است. گهگاه ۱ درجه سانتیگراد در هر ۷ دقیقه اضافه میشود یعنی تحریک متابولیسم در حدی فوق العاده می‌باشد.

حال این افزایش متابولیسم و حرارت از چه طریقی تولید میشود؟

اندازه گیری CPK خود یک آزمایش غیر اختصاصی است که ممکن است در نکروز ایسکمیک و یادیستروفی دوشن دیده شود. ولی هر گاه عذرموجی برای بالارفتن آن نداشته باشیم باید به MH مشکوک شویم پس CPK راهنمای تشخیص است نه خود آن. در بیماران مبتلا به دیستروفیامیوتو نیکاو دیستروفی دوشن عارضه تب بد خیم وجود ندارد.

اگر CPK روی سه نسل از یک خانواده طبیعی باشد میتوان باحتمال قوی ادعا کرد که دیگر فامیل از MH پاک است. اخیراً صحبت از ایزو-آنزیم‌های غیر طبیعی (BB) در خون و عضلات شده است (BB/MB). لیکن نقش آن در پاتوژن بیماری هنوز روشن نیست ولی اگر CPK طبیعی باشد ایزو-آنزیم غیر طبیعی باعث تشخیص است.

در آنها که CPK بالا ندارند و در چهارها باید برای تشخیص به سایر روش‌ها متولّش این آزمایشها هیستولوژیک، هیستوکمیکال و الترامیکروسکوب است.

در امتحان میکروسکوپی^(۷): افیلتر اسیون لفوسیتی، دژنرنسانس هیالن ردیف شدن هسته‌های مرکزی، بهم خوردن نسبت طبیعی بین گروه فیبرهای تیپ ۱ و تیپ ۲ دریک خانواده دیده شد. در انشعاب دیگر خانواده، وجود تفاوت فاحش بین اندازه الیاف عضلانی، هسته‌های زیاد برخی مرکزی افزایش هسته‌ای در مجموع و اضافه بودن نوع ۱ الیاف عضلانی ملاحظه شد که این اختلال‌ها بسرعت پس از بهبود ترمیم خواهد شد.

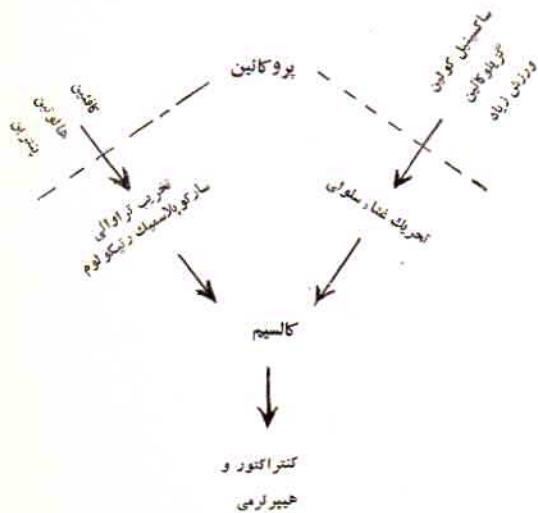
در چهارها ضایعات هیستولوژیک‌تر وجود داشته و بنظر میرسد که برای ابتلاء به تب بد خیم باید عضلات از یک دوره هیپرتروفی - آتروفی بگذراند بهمین دلیل نیز تب بد خیم در سالهای اول عمر خیلی نادر است. در خوکها، درسه نزد مخالف که هیپرتروفی عضلانی (میوپاتی) وجود دارد و بهمین دلیل برای مصرف گوشتشی به تولید این نزد اها اقدام میشود و تمام تجربیات درمانی بر روی این قبیل خوکها انجام میشود. گرچه اختلافاتی بین انسان و خوک درمورد این عارضه وجود دارد ولی وجود تشابه خیلی بیشتر است. بیماری در خوک یا (PSS) Porcine Stress Syndrom در دامپروری خسارات زیادی وارد میکند و بیشتر در اثر فعالیت و استرس شدید تولید میشود.

بالکترون میکروسکوپ: مهمترین یافته در اینجا در هر دواشواب و خانواده اصلی مرحل مختلف دژنرنسانس میتوکندری است در بعضی مقاطع قسمتهایی از میتوکندری ملاحظه میشود. میتوکندری عظم یافته، چین خوردگی مامبرال بازاال و در زیر آن Beading دیده میشود. در نقاطی Line-Z پارگی یافته، میوپیبریل‌ها

دو برابر آن آکتین است. در سارکوپلاسم عضله تشکیلات رتیکولوم اندوبلاسمیک بنام رتیکولوم سارکوپلاسمیک مشهور است که خود از دو قسمت لولهای عرضی و طولی ساخته شده که باهم در تماس نزدیک هستند لولهای عرضی یا T-Tubules مسئول رساندن موج انتقباضی پتانسیل کار به میوپلیریل های عضلات است لولهای طولی دارای بار ذخیره ای کلسیم میباشد که در موقع رسیدن موج انتقباضی در سارکوپلاسم رها میشود و پس از پایان انتقباض مجددآ توسط پمپ یا پمپ های مخصوص کلسیم بطور کامل به محل اصلی خود یعنی رتیکولوم سارکوپلاسمیک بازگشت میکند. رهائی کلسیم در سارکوپلاسم عضله باعث میشود که پل معلق اکتین میوزین نزدیک شده و انتقباض تولید شود. در این موقع آنزیم Myosin باعث تجزیه ATP به ADP میشود. انتقباض و حرارت تو لید ممکن است.

گفته شد که برای شل شدن عضله لازم است کلسیم توسط پمپ عای مخصوص بخود بدست یکی از سارکوپلاسمیکین بین گردد.

در این موارد غیرطبیعی زیر اثر هالوژین یا سایر داروهای هوش بر کلسم از این مخازن نشست میکند. لذا میوفبرین دائماً در حال انقباض مینماید. ثابت شده است که اثر داروهای هالوژنه روی میکروتوبول، باعث افزایش تراوائی آن میشود. از طرف دیگر کلسم روی میتوکندری اثر Uncoupler دارد و گلیکولیز میدهد و حرارت را میافزاید از طرف دیگر موکامتونیوم و گزینلوکائین دو دارویی هستند (نمودار ۳) که هر دو روی غشاء



دیاگرام ۳- افزایش فعالیت علیمعنی عضلات

از سه راه - از متابولیسم غیر طبیعی ، از متابولیسم طبیعی افزایش
یافته و بالاخره از راه غیرهوازی .

۱- متابولیسم غیر طبیعی - در بدن قبول داریم که موادی بنام High Energy Intermediate ناشناخته اند در تقریب میچل، که الزاماً نباید قطعی دانسته شود، میگوید که این مواد از تبدیل مواد غذایی در بدن حاصل میشود. این مواد در بدن به سه هصرف عمدۀ میرسد:

تولید ادنورین تری فسفات ATP ، انجام فو نکسیون های سلول، تولید حرارت .

در جویان تولید حرارت که معمولاً منجر به تولید آب و اکسیژن میشود در سه نقطه عمل تبدیل ادنورین دی فسفات ADP به ATP انجام میشود و ازین راه مقداری زیاد انرژی از متابولیسم گلوکز حاصل میشود و بشكل ذخیره ای در بدن باقی میماند.

حال اگر به علتی این مواد از ADP تبدیل به ATP نشود انرژی تنها به شکل حرارت رها می‌گردد زیرا افزایش ADP خود باعث تحریک سوخت و ساز بیشتر می‌شود. عدم تولید ATP که بر طبق اتوماتیسم طبیعی همیشه باید به مقدار ثابت و معین در سلول وجود داشته باشد، باعث عدم شلی فیبر عضلانی یعنی Cross bridge اکتنین - میوزین قطع نمی‌شود. ضمناً در تغییر تنفسی باعث تحریک فعل از افعال و گلیکولیز بیشتر می‌شود (Positif feed back) و با این فعل افعال Uncoupling of oxidative phosphorylation می‌گویند که برخی مواد قلیر دی نیتر و فتل که یک داروی Uncoupler است که در سابق برای درمان چاقی بکار برده می‌شد. باعث تفرقه واکنش فسفوریلاسیون اکسیدانتیو می‌شود. لذا انرژی زیادی بشکل حرارتی رها و در واقع بیمار ذوب می‌شود.

کمبود ATP که مقدار مختصر آن همیشه برای جدا شدن پل معلق «میوزین-اکتین» لازم است خود باعث سخت شدن عضلات است (به حال مکانیسم فرم شدن عضله پس از کنتر اکتور هنوز موضوع روشن و قطعی نیست).

آیا داروهای بیهوشی میتوانند باعث این جدائی شوند برخی ادعای کرده‌اند که این نظرور است و برخی جواب منفی میدهند بهر حال این این اثر در باره هالوتین و کلروفرم در میتوکندری کبد موش به تجزیه نیافت شده است.

نیادی فعالیت طبیعی عضله :

هر قیمت عضلانی بسته بکارش بین صد عدد تا چند هزار میلیون ریال ازدده است. هر میلیون ریال بنویسید خود دارای ۱۵۰۰ فیلامان میوزین

درمان

در اطاقهای عمل برای درمان این عارضه باید سرنگ، سوزن کاتهتر و دیگر وسایل وداروهای لازم، در جمیع مخصوص نگهداری شود تا در موقع نیاز بالاصله در دسترس باشد.

از لحاظ داروها در این جمیع آمپول ییکر بسته سدم / ۴ درصد، محلول دکستروز ۵۰ درصد، آمپول پروکائین ۲۰ درصد، آمپول ایزوفرالین (ایزوفرال) دومیلی گرمی، آمپول فروزماید (لازیکس) ۲۰ میلی گرمی و آمپول دکسامتازون ۴ میلی گرمی کذاشته شده است بعلاوه لولهای مخصوص اندازه گیری قند والکتروولیت‌ها در آن وجود دارد.

در درمان این عارضه سلسه مراتب زیر پیشنهاد شده است:

۱- کلیه داروهای بیهوشی وضد افسردگی بالاصله باید قطع شود. بیمار با اکسیژن و باحجم زیاد تنفس داده شود. باید دقت شود که لولهای دستگاه آلوگی از هالوتین نداشته باشد.

۲- مهمترین درمان سردگردن شدید وفوری بیمار است. سردگردن سطح بدن باکیفهای یخ، حوله مرطوب، بادزن برقی، انجام میشود که زیاد مؤثر نیست. سردگردن از راه معده نتیجه عالی داشته است و اینکار باوارد کردن آب یخ از یک سند بداخل معده و خروج آن از راه سند دیگر صورت میگیرد. سردگردن از راه جریان خون ظاهرًا باید مؤثر باشد ولی برای انداختن دستگاه قلب و ریه مصنوعی برای این منظور حتی در مرآکز پیشو، مشکل، وقت گیر و غیرعملی بوده است.

۳- یک کاتهتر داخل ورید بگذارید و بهتر است این کاتهتر از نوعی باشد که برای سنجش فشار وریدی مرکزی معمولاً مصرف میشود زیرا از راه آن میتوان تا اندازه‌ای در حجم مایعات بدن بیمار نظارت نمود. باین کاتهتر محلول اکستروز ۵ درصد وصل میشود.

۴- یک کانول در شریان رادیال یا فمورال قرار دهید و با ۵۰۰ میلی لیتر از محلول که حاوی ۱۰۰۰ واحد هپارین است آنرا نگهدارید؛ از راه این کانول نمونهای خون شریانی برای اندازه گیری گازهای خونی pH و گرفته میشود و نیز برای سنجش فشار خون شریافی بکار میرود.

۵- توسط الکتروکاریو سکب منحنی الکتریکی قلب بطور دائم کنترل شود و از این راه میتوان افزایش پطاسیم خون را تحت نظر داشت.

۶- گازهای خونی الکتروولیت‌های بیمار در مرحله بحرانی هر ۱۰ دقیقه یکبار انداز گیری شود.

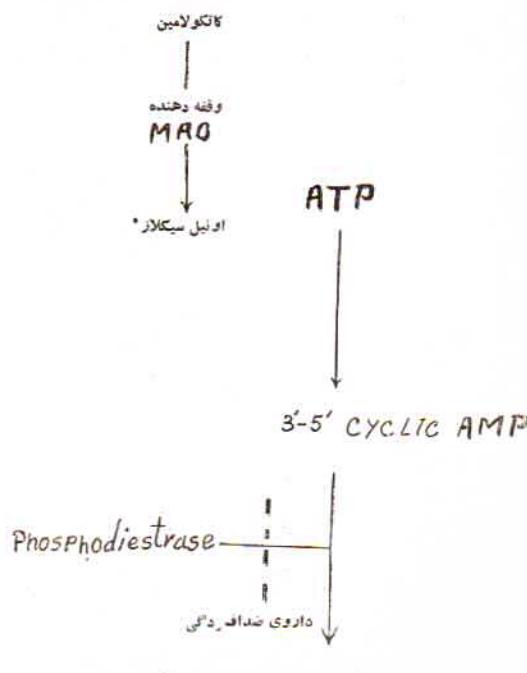
۷- یک الکترود برای سنجش حرارت مرکزی بطور دائم در مقعد قرار میدهند.

سلولی در اشخاص مستعد اثر تحریکی فوق العاده گذاشته و بتانیل کار طولانی تولید نموده، کلریم از دیتیکولوم سادکوپلاسمیک خلاص نموده بطور ممتد باعث کنترالکتور و حرارت شود. در خوکهای نامبرده بیشتر در اثر فعالیت زیاد از همین راه دچار مرگ و میر میشوند که گهگاه باهپرترمی همراه نیست.

راه دیگر تحریک متابولیسم طبیعی سلول زیادی تولید هورمون داخل سلولی ادفونزین منوفسفات AMP سیکلیک میباشد که خود تحت اثر ادنیل سیکلаз از ATP ساخته میشود. ادنیل سیکلاز از راه کاتکولامین‌ها تولید میشود و مسددهای منوآمین اکسیداز (MAO) باعث افزایش تولید آن میشود. وبالنتیجهAMP سیکلیک بیشتر ساخته میشود. در حال طبیعی این هورمون که محرك تمام فونکسیون‌های داخلی سلولی میباشد، سوخت و ساز بیشتر و بالنتیجه حرارت فرون تر تولید میکند.

فسفو دیاستراز (Phosphodiesterase) آنزیمی است مسئول شکستن AMP سیکلیک و این آنزیم در اثر کاپشن داروهای ضد افسردگی از نوع تری سیکلین ترمز میشود و بالنتیجهAMP سیکلیک تجزیه نمیشود و از آنطرف هم مقدار زیادتری ادنیل سیکلاز زیر اثر وقفه دهنده‌های منوآمین اکسیداز ساخته میشود.

پس از مصرف توأم این دو دسته دارو در درمان افسردگی‌ها تولید هیپرترمی میشود که نشانه Overdose داروئی است (نمودار ۴).



افزایش متابولیسم طبیعی و هیپرترمی
دیاگرام ۴ - افزایش متابولیسم طبیعی عضلات

اگر مقدار زیادی سدیم بشکل بیکربنات سدیم مصرف شده صلاح است بادادن فروزنماید (لازیکس) ۵/۰ میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن بیمار در دفع آن تسریع شود.

۱۳- دکسامتازون برای پیشگیری و مهار خیز مغزی ناشی از هیپوکسی بهمیزان یک میلی گرم برای هر ۶ کیلو گرم وزن بیمار هر ۶ ساعت در ۲۴ ساعت اول پس از حادثه مصرف میشود ضمناً یکباره از محلول مانیتول داخل رگی بهمیزان ۱/۴ گرم برای کیلو گرم وزن بیمار استفاده میشود.

هوش بری در افراد مستعد

آخرین مطلب جالبی که در اینجا مطرح میشود این است که اگر پس از ردیابی با وسائل جدید تشخیص از قبیل اندازه گیری CPK یا حتی بافت برداری عضلانی موفق شدیم افراد مستعد را جدا کنیم.

هنگامیکه عمل جراحی صورت پیدا میکند از چه نوع هوش بری باید استفاده شود تا این عارضه مهلك پیش نیاید. آنتزی انتخابی بیحس موضعی و منطقه ایست و داروی انتخابی در اکثر موارد پروکائین و گهگاه پانتوکائین است. از گزیلوکائین گزارش های ضد و نقیض در دست است.

برای بیهوشی عمومی بیماران، هر گزاتر و بین داده نمیشود زیرا باعث سخت شدن عضلات و وخیم تر شدن وضع بیمار میشود.

تریمتازین باید مصرف شود. شاید مصرف دیازپام یا کلرپرومایزین و یک آنالژریک پسندیده باشد.

همه بیماران باید دارای مانیتورینگ بویژه از لحاظ حرارت (رکتال، عضله، پروب پوست درروی ناف) والکتروکاردیوگراف برای نشان دادن تغییرات یون پتانسیم داشته باشند.

بیهوشی آنها باید شامل $N2O+O2$ و تیوپنتون بشکل قطره قطره یا الترین باشد.

کفته شده که بیهوشی نورولپت برای این بیماران خطری ندارد. از کلیه هوش بر های استنشاقی باستثناء $N2O$ باضافه از سوکسامتو نیوم پانکورونیوم گزیلوکائین، تری متازین، گزاتین ها باید جدا پرهیز شود.

در مصرف سایر داروهای شل کننده عضلانی شک و تردید وجود دارد و بهتر است تا حدود امکان از بیحسی اپیدورال بنوان شل کننده عضلانی استفاده شود.

۸- برای اصلاح اسیدوز متابولیک از بیکربنات استفاده میشود مثلاً اگر کمبود بازی (base deficit) ۱۰ باشد باید ۳ میلی لیتر از محلول ۴/۰ درصد بیکربنات سدیم برای هر کیلو گرم وزن بیمار تزریق شود.

۹- هیپر کالمی باید بسرعت جبران شود و گرنه به توقف قلب منجر میشود.

اگر با اصلاح اسیدوز پطاسیم بهمیزان طبیعی بازگشت نکند تو سط انسولین و گلوکز ۵ درصد با آن مبارزه میشود مطابق فرمول زیر:

۱۵/۰ واحد انسولین محلول برای هر کیلو گرم وزن.

۳۶/۰ گرم دکستروز برای هر کیلو گرم وزن.

در صورت لزوم ممکن است این تزریقات تکرار شوند.

۱۰- پروکائین تیدروکلر اید. اثر درمانی پروکائین در درمان هیپرترمی خوکها بطور تجربی ملاحظه شده است و از قدیم میدانستند که کافین باعث رهائی کلسمی از دیکلولوم سارکوپلاسمیک میگردد و پروکائین این اثر را بازگرداندن کلسمی بمخازن ش مکوس میکند این اثر پروکائین ناشی از ترکیب آن با کلسمی Binding-Release نیست بلکه صرفآ روی اتصال یا جدائی (Binding-Release) کلسمی از مخازن اثر میگذارد.

مقدار ابتدا میکائین پروکائین ۴۰-۳۰ میلی گرم وزن بیمار است یعنی ۳-۴ میلی لیتر از محلول یک درصد پروکائین برای هر کیلو گرم وزن بیمار داده میشود (محلول ۲۰ درصد پروکائین باید ۲۰ بار دقیق شود) و سپس درمان با ۵۰۰ میلی لیتر از محلولی که حاوی ۵۰۰ میلی گرم پروکائین است ادامه میباشد تا صلالت عضلانی بکلی از بین برود. در این مورد دیازپام (والیوم) نیز ممکن است مفید واقع شود.

در این ذمینه میتوان امیدوار بود که در آینده داروهای موثر تری ارائه شود.

۱۱- ضعف جریان خونی ناشی از تزریق مقدار معتنابه پروکائین توسط محلول ایزوپر نالین (۱۵/۰ میلی لیتر آمپول ایزوپرول در ۵۰۰ میلی لیتر) بشکل قطره قطره داخل رگی درمان میشود.

۱۲- در مثانه بیمار یک سوند گذاشته میشود ذیر امیو گلو بینوری در بسیاری از مواقع پیش میآید. برای شروع دیورز محلول مانیتول ۴/۰ گرم برای هر کیلو گرم وزن بیمار داده میشود و سپس ادامه میباشد تادفع ادرار بهمیزان قابل قبول برسد.

REFERENCES :

- 1- Britt, B. A., and Kalow, W. Malignant hyperthermia: A statistical review. Canad. Anaesth. Soc J., 17, 293. 1970.
- 2- Denborough, M. A., Forster, J. F A., Lovell, R. R. H., Maplestone, R. A., and Villiers, J. D. Anaesthetic deaths in a family. Brit. J. Anaesth., 34, 395, 1962.
- 3- Isaacs, H. and Barlow, M. B. Malignant hyperpyrexia during anaesthesia: Possible association with subclinical myopathy. Brit. Med. J. I., 1970.
- 4- ———— The genetic background to malignant hyperpyrexia revealed by serum creatine phosphokinase estimations in asymptomatic relatives. Brit. J. Anaesth., 42, 1077, 1970.
- 5- ———— High serum creatine phosphokinase levels in asymptomatic members of the families of patients developing malignant hyperpyrexia in a genetic study. Chap. XXVII, p. 331, International Symposium on Malignant Hyperthermia (eds. Gordon, R. A. and Kalow, W.) Springfield: Thomas. 1973.
- 6- ———— Malignant hyperpyrexia occurring in second johansburg family. Brit. J. Anaesth. 45, 901, 1973.
- 7- ———— Frere, G., and Mitchhell, J. Histological, histochemical and ultramicroscopic findings in muscle biopsies from carriers of the trait for malignant hyperpyrexia. Brit. J. Anaesth., 45, 860 1973.
- 8- Ellis F. R., Keaney, N. P., Harriman, D. G. F., Sumnr D. W., Kyei - Mensah, K., Thrrell, J. H., Hargreaves, J.B. Parikh, J.H., and Mulrooney, P. L. Screening for malignant hyperpyrexia. Brit. Med. J., 3, 559, 1972.
- 9- Harrison G. G. Anaesthetic induced malignant hyperpyrexia: A suggested method of treatment. Brit. Med. J., 3, 454. 1971.