FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO
A LÉKAŘSKÁ FAKULTA
MASARYKOVY UNIVERZITY

KLINIKA DĚTSKÉ
ANESTEZIOLOGIE
A RESUSCITACE

Maligní hypertermie up-to-date

MUDr. Martina Klincová, Ph.D. DESAIC

Konference AKUTNĚ 21.11.2026

MUNI MED

FAKULTNÍ NEMOCNICE BRNO

ACMH

emhg
european malignant hyperthermia group

sekce mladých
anesteziologů
a intenzivistů

Konflikt zájmů

- Spolupráce s firmou Norgine

NORGINE

„Odborný bias“

ACMH

emhg
european malignant hyperthermia group

AKUTNE.CZ®

orphananesthesia

Osnova

- MH klinická definice
- Kdo by měl být vyšetřován?
- Diagnostika MH
- Pacienti se známým rizikem MH a jejich management
- Akutní MH krize

Co je nové?

- EMHG 2024 guidelines – aktualizovaný management akutní MH krize
- EMHG 2025 guidelines – nová diagnostická klasifikace MHG a aktualizovaná strategie
- EMHG 2026 guidelines – perioperační management pacientů s vrozenou myopatii
- EMHG 2026 – aktualizovaná doporučení pro těhotenství a porod

BJA

British Journal of Anaesthesia, 136 (2): 653–661 (2026)

doi: 10.1016/j.bja.2025.11.006
Advance Access Publication Date: 1 January 2026
Special Article

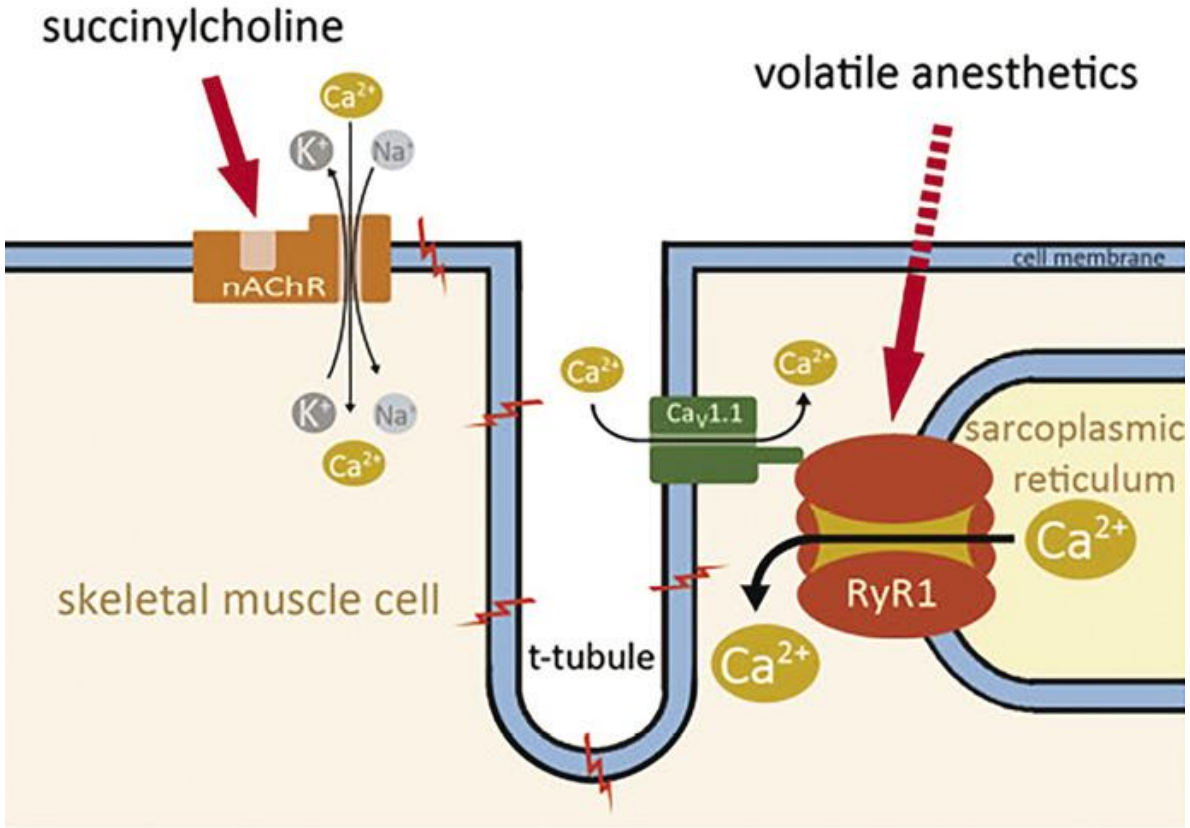
QUALITY AND PATIENT SAFETY

European Malignant Hyperthermia Group 2025 guidelines for the investigation of malignant hyperthermia susceptibility

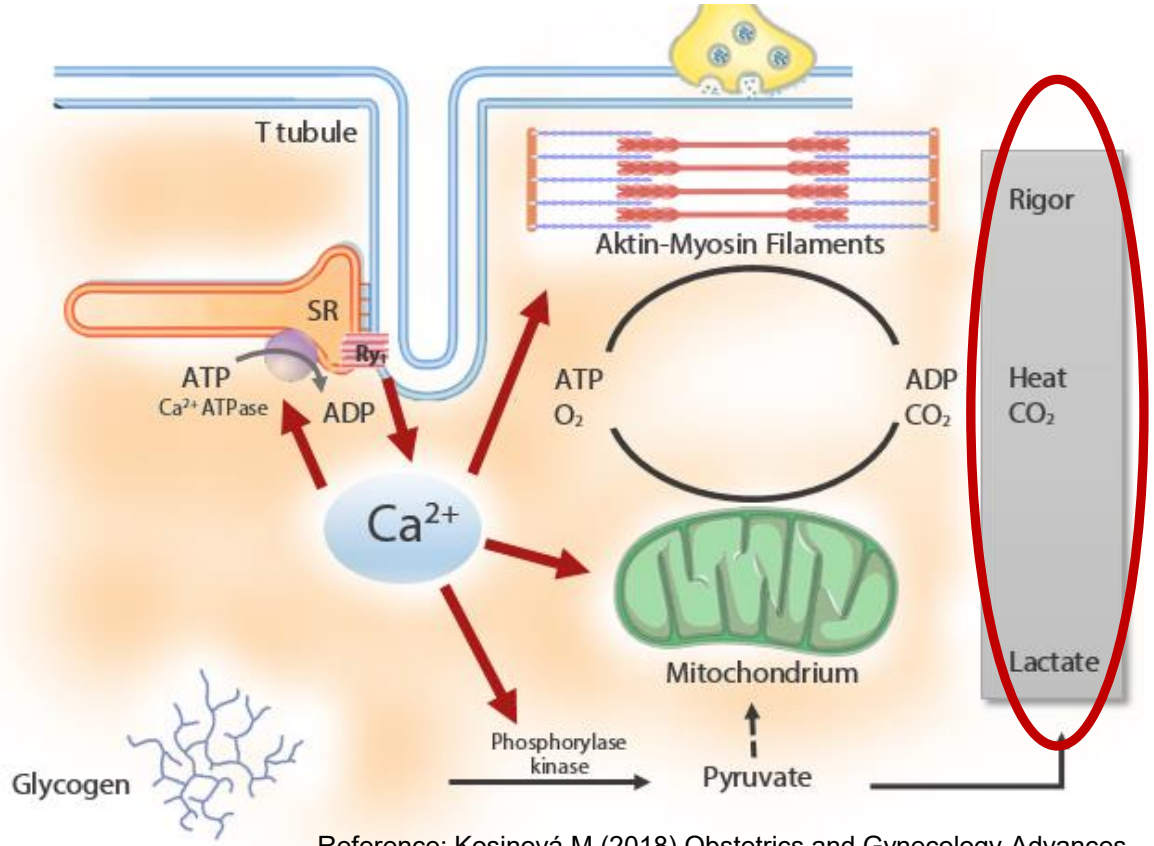
Henrik Rüffert[1,*], Robyn Gillies[2], Philip M. Hopkins[3], Klaus P. E. Glahn[4], Stephan Johannsen[5], Erik-Jan Kamsteeg[6], Anna Hellblom[7], Kathryn Stowell[8], Jonathan Bilmen[3], Martina Klincova[9], Thierry Girard[10] on behalf of the European Malignant Hyperthermia Group[†]

Maligní hypertermie klinická definice

'Malignant hyperthermia (MH) is a potentially life-threatening clinical reaction originating from uncontrolled calcium release in skeletal muscle cells triggered by potent inhalational anaesthetic agents and/or suxamethonium (MH-trigger drugs). Clinical signs are characterised by a progressive hypermetabolic state but can also include muscle rigidity and/or rhabdomyolysis.'



Reference: Klingler W et al. (2014) – Orphanet J Rare Dis. 9:8



Reference: Kosinová M (2018) Obstetrics and Gynecology Advances

Individuální zvážení dle MH centra
Důraz na mezinárodní spolupráci

Kdo by měl být vyšetřován?

- Došetření MH suspektní klinické epizody
- MH epizoda v osobní nebo rodinné anamnéze, myslet i na nedošetřena úmrtí/komplikace v souvislostí s anestezii
- Varianty v genech spojených s MH (aktuálně *RYR1, CACNA1S, STAC3*)
- MH asociované myopatie (nejčastěji CCD)
- Rekurentní rhabdomyolýza, HyperCKemie, Exertional Heat Stroke

Multicenter Study > Anesthesiology. 2022 Jun 1;136(6):940-953.
doi: 10.1097/ALN.0000000000004199.

Referral Indications for Malignant Hyperthermia Susceptibility Diagnostics in Patients without Adverse Anesthetic Events in the Era of Next-generation Sequencing

Luuk R van den Bersselaar [1], Anna Hellblom [2], Mejdan Gashi [3], Erik-Jan Kamsteeg [4], Nicol C Voermans [5], Heinz Jungbluth [6], Joris de Puydt [7], Luc Heytens [8], Sheila Riazi [9], Marc M J Snoeck [3]

Affiliations + expand

PMID: 35285867 DOI: 10.1097/ALN.0000000000004199
Free article

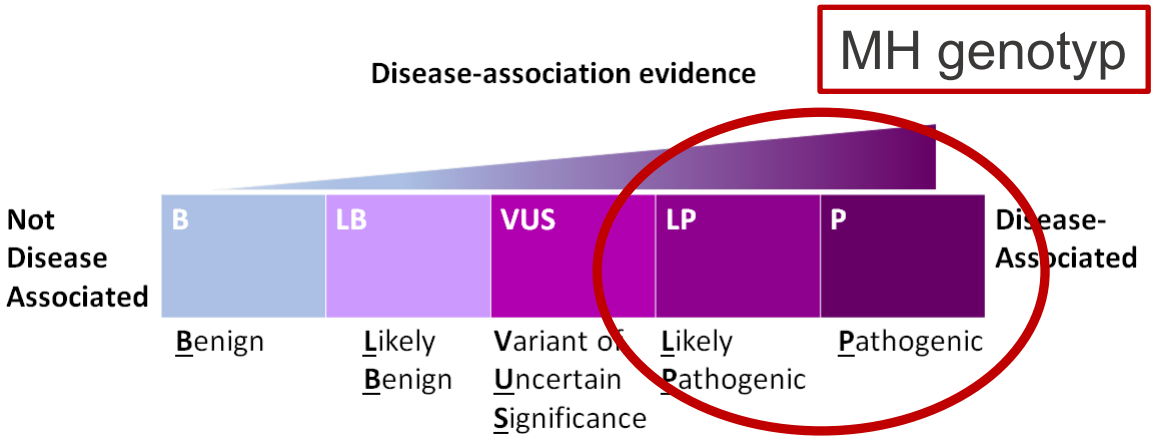
2010-2014
Pac. bez CA: 61/215 = **28,4%**

2015-2019
Pac. bez CA: 133/305 = **43,6%**

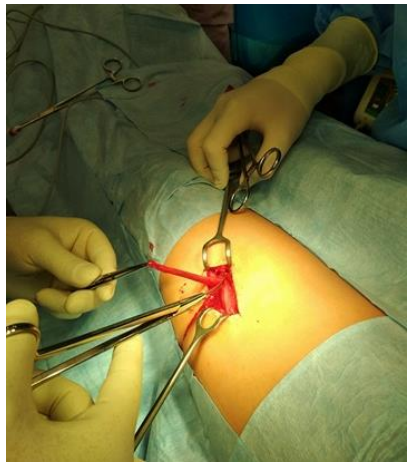
39,2% (47/120) z hlášení bez CA bylo diagnostikováno **jako MH susceptible**

Diagnostika MH

- **Molekulárně genetické vyšetření**
  - z krve
  - Next-generation sequencing (NGS) neuromuskulární panel/ celoexom/ celogenom
  - může vnímavost k MH potvrdit (MHG), nikdy ji však nemůže vyloučit!!!
  - hodnocení detekovaných variant (EMHG scoring matrix, VCEP), EMHG seznam dg. variant



- **In vitro kontrakční test (IVCT)**
  - ze svalové biopsie (m.quadriceps femoris)
  - v laboratorních podmínkách se sval testuje po vystavení spouštěčům MH
  - 99% senzitivita, 94% specificita
  - MH vnímavost buď potvrdí (MHS_{hc}, MHS_h, MHS_c), nebo definitvně vyloučí (MHN)

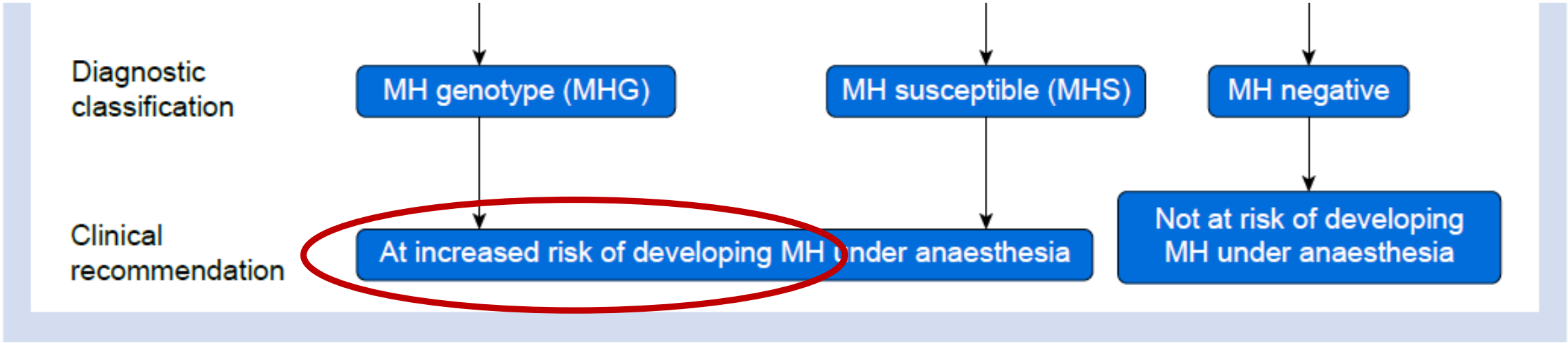




Reference: https://www.rarediseasegenes.com/disease-associated-evidence/

Diagnostika MH a její klinická relevance

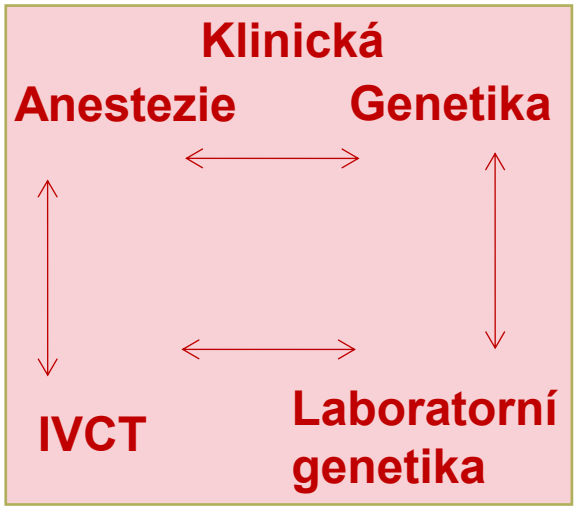
- Molekulárně genetické vyšetření
- In vitro kontrakční test (IVCT)



Diagnostika MH v ČR

ACMH Akademické centrum maligní hypertermie

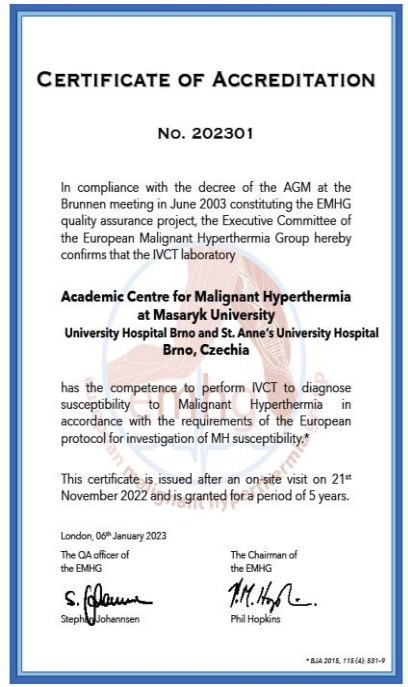
mh.registry.cz





Zastřešuje 2 fakultní nemocnice a 4 pracoviště

1. Klinika dětské anesteziologie a resuscitace LF MU a FN Brno
2. Anesteziologicko-resuscitační klinika LF MU a FN U Sv. Anny Brno
3. Centrum molekulární biologie a genetiky LF MU a IHOK FN Brno
4. Ústav lékařské genetiky a genomiky LF MU a FN Brno



CERTIFICATE OF ACCREDITATION

No. 202301

In compliance with the decree of the AGM at the Brunnen meeting in June 2003 constituting the EMHG quality assurance project, the Executive Committee of the European Malignant Hyperthermia Group hereby confirms that the IVCT laboratory

Academic Centre for Malignant Hyperthermia at Masaryk University
University Hospital Brno and St. Anne's University Hospital Brno, Czechia

has the competence to perform IVCT to diagnose susceptibility to Malignant Hyperthermia in accordance with the requirements of the European protocol for investigation of MH susceptibility.*

This certificate is issued after an on-site visit on 21st November 2022 and is granted for a period of 5 years.

London, 06th January 2023

The QA officer of the EMHG — Stephan Johannsen

The Chairman of the EMHG — Phil Hopkins

* BJA 2015; 115 (4): 531–9

FN BRNO a LF MU KDAR

Pacient se známým rizikem MH

1. Identifikace MH rizikového pacienta
2. Anesteziologická příprava
3. Příprava anesteziologického pracoviště
4. Specifika perioperační péče

CLINICAL PRACTICE · Volume 126, Issue 1, P120-130, January 2021 · *Open Archive*

Download Full Issue

Consensus guidelines on perioperative management of malignant hyperthermia suspected or susceptible patients from the European Malignant Hyperthermia Group

Henrik Rüffert [1,2] · Börge Bastian [2] · Diana Bendixen [3] · Thierry Girard [4] · Sebastian Heiderich [5] · Anna Hellblom [6] · Philip M. Hopkins [7] · Stephan Johannsen [8] · Marc M. Snoeck [9] · Albert Urwyler [4] · Klaus P.E. Glahn [3] on behalf of the European Malignant Hyperthermia Group [†]

Show less

Maligní hypertermie „up-to-date prakticky“ – nesystematický přehledový článek

Štěpánková D.[1,2,*], Klincová M.[1,2,3,*], Schröderová I.[2,4], Bönischová T.[1,2,3], Tomášková V.[2,4], Havránková N.[1,2], Štourač P. [1,2,3]

Anesteziologická příprava MH pacienta

Tab. 1. *Anesteziologická příprava MHS nebo MH rizikového pacienta*

▪ Identifikace MHS nebo MH rizikového pacienta, konzultace MH Registru, ev. nahlášení nového pacienta do ACMH Brno.
▪ Při předanestetickém vyšetření je potřeba riziko MH zapsat a pacienta poučit o podání pouze pro něho bezpečné anestezie.
▪ Ověření dostupnosti dantrolenu na pracovišti.
Speciální odběry: ▪ Před- a pooperační odběry svalových enzymů nejsou rutinně nutné. Nicméně předoperační měření aktivity CK nebo sérových koncentrací draslíku a myoglobinu může být vhodné, pokud jsou v anamnéze klidová hyperCKemie, svalové symptomy (křeče a myalgie) nebo rhabdomyolýza. Především jako baseline k posouzení výpovědní hodnoty pooperačních odběrů.
▪ Premedikace: Indikace pro farmakologickou premedikaci jsou stejné jako pro pacienty, kteří nejsou predisponováni k MH. Zvýšená obezřetnost v případě benzodiazepinů je nutná u myopatů se závažným klinickým obrazem. Profylaktické podání dantrolenu se nedoporučuje.
▪ Plán anesteziologické péče: Pokud je regionální anestezie (spinální, epidurální a periferní nervová blokáda) nebo lokální anestezie možná, je vhodnou volbou pro MH rizikové pacienty. V případě nutnosti celkové anestezie použít pouze bezpečnou beztriggerovou anestezii. Příprava anesteziologického pracoviště je nutná předem v obou případech (riziko nutnosti konverze regionální do celkové anestezie).
▪ Plán pooperační péče: Není potřeba elektivně domlouvat pooperační péči MH rizikového pacienta cestou JIP nebo ARO, pokud to nevyžaduje povaha operačního výkonu nebo jiné komorbidity pacienta. Při dodržení všech zásad bezpečné anesteziologické péče, mohou být MHS a MH rizikoví pacienti anestezováni i ambulantně nebo v režimu jednodenní chirurgie.

Kdy odložit výkon?

Příprava anesteziologického pracoviště



Je k dispozici „čistý“ anesteziologický přístroj?

Jsou k dispozici speciální „activated charcoal filters“ (ACF)?

Tab. 2. *Krok-za-krokem: Jak „propláchnout“ anesteziologický přístroj před podáním beztriggerové anestezie (adaptováno dle guidelines [31])*

Jak „propláchnout“ anesteziologický přístroj před podáním beztriggerové anestezie
1. Odstraňte odpařovače z anesteziologického přístroje.
2. Vyměňte anestetický dýchací okruh (zásobní vak, vrapované hadice uzavřeného okruhu, T-okruh, filtry, hadička na EtCO2) a pohlcovač oxidu uhličitého (kanystr natronového vápna).
3. Propláchněte okruh kyslíkem nebo vzduchem s maximálním průtokem po dobu specifickou pro daný anesteziologický přístroj (navrhovaný typ ventilace: dechový objem 600 ml; dechová frekvence 15/min).
Anesteziologické pracoviště je připraveno k použití
Udržujte maximální průtok čerstvého plynu.
Vyhněte se pohotovostnímu režimu STAND-BY.

CAVE – příprava je nutná i pokud je v plánu regionální anestezie!

Specifika perioperační péče

Volba anestezie:

- Pokud lze, tak regionální nebo lokální anestezie; všechna LA jsou bezpečná
- Pokud CA, tak jedině BEZTRIGGROVÁ!
- Absolutně KI všechny halogenovaná inhalační anestetika (N_2O nevadí) a depolarizující myorelaxans sukcinylcholin

Zajištění DC a ventilace:

- Dle typu operace
- Ponechat průtok čerstvého plynu alespoň na 10 l/min

Monitorace:

- $EtCO_2$, teplota, hloubka nervovosvalové blokády a hloubka anestezie

Pooperačně:

- DP je bezpečný, režim jednodenní chirurgie možný, JIP/ARO dle OP nebo komorbidit

Těhotenství a MH

Malignant hyperthermia during pregnancy

May 26, 2026

Originally published on May 20th, 2019. Revised on May 26th 2026.



- Riziková může být matka, ale riziko se týká i plodu, pokud je MH rizikový otec, přestože matka sama riziková není.
- Prenatální genetické testování plodu se nedoporučuje.
- Porodní plán předem
- Informován gynekolog-porodník, anesteziolog, pediatr
- Vhodný epi katetr elektivně
- Neuraxiální anestezie je preferovanou metodou při císařském řezu.
- V případě nutnosti CA beztriggrově!
- Nahlášení novorozence do centra

Myopatie a MH

BJA

British Journal of Anaesthesia, 137 (3): 721–731 (2026)

doi: 10.1016/j.bja.2026.06.011
Advance Access Publication Date: 30 July 2026
Special Article

CLINICAL PRACTICE

Consensus guideline from the European Malignant Hyperthermia Group on perioperative management of patients with an inherited primary disorder of skeletal muscle

Marc M. J. Snoeck[1,*], Robyn Gillies[2], Helga C. Almeida da Silva[3], Henrik Rüffert[4], Thierry Girard[5], Anna Hellblom[6], Philip M. Hopkins[7], Stephan Johannsen[8], Klaus P. E. Glahn[9] on behalf of the European Malignant Hyperthermia Group[#]

MH-asociované myopatie

Ne každá myopatie je asociovaná s MH !

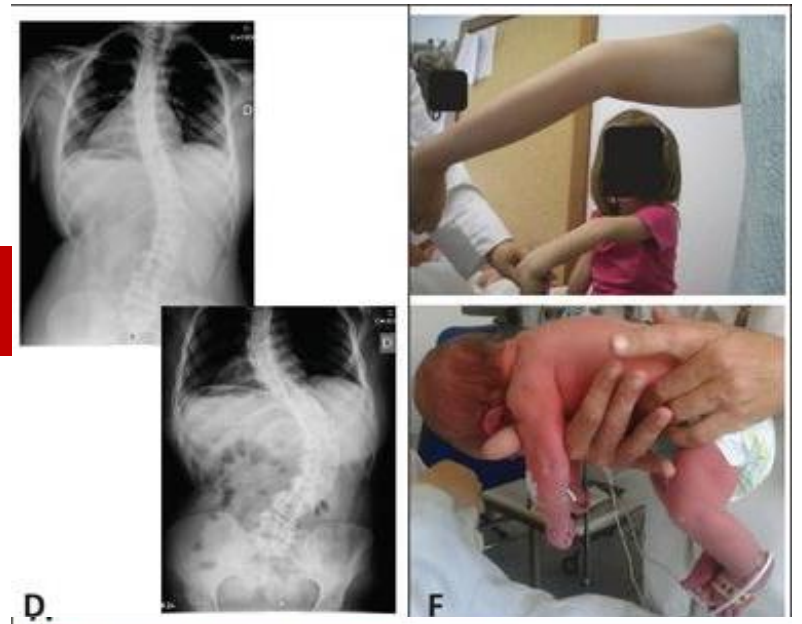
- MmD = Multiminicore Disease
- NM = Nemaline Myopathy or Core – Rod Myopathy
- CNM = Centro Nuclear Myopathy
- CFTD = Congenital Fibre Type Dysproportion
- KDS = King Denborough syndrome
- Native American myopathy
- Axial myopathy – late onset
- Recurrent or idiopathic rhabdomyolysis
- Idiopathic hyperCKemia
- Periodic paralysis
- Fetal Akinesia
- …

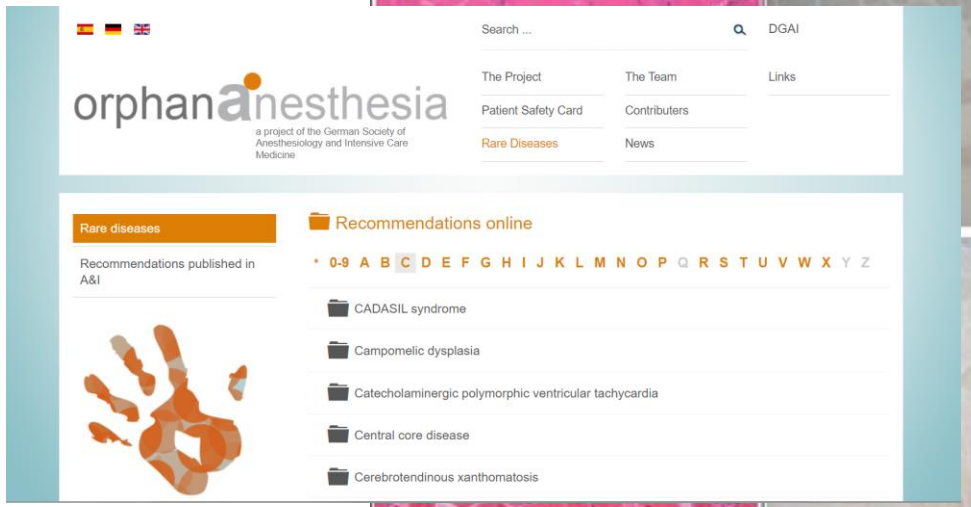
Jakákoliv myopatie?

Succinylcholin NE!

Varianty v MH genech?

Inhalační anestetika NE!





Akutní MH krize

Maligní hypertermie „up-to-date prakticky“ – nesystematický přehledový článek

Štěpánková D.[1,2,*], Klincová M.[1,2,3,*], Schröderová I.[2,4], Bönischová T.[1,2,3], Tomášková V.[2,4], Havránková N.[1,2], Štourač P. [1,2,3]

Br J Anaesth. 2025 Jan;134(1):221-223. doi: 10.1016/j.bja.2024.09.022. Epub 2024 Oct 30.

Recognition and management of a malignant hyperthermia crisis: updated 2024 guideline from the European Malignant Hyperthermia Group

Klaus P E Glahn [1], Thierry Girard [2], Anna Hellblom [3], Philip M Hopkins [4], Stephan Johannsen [5], Henrik Rüffert [6], Marc M Snoeck [7], Albert Urwyler [2]; European Malignant Hyperthermia Group

Collaborators, Affiliations + expand

PMID: 39482150 DOI: 10.1016/j.bja.2024.09.022



Practice Guideline Anaesthesia. 2021 May;76(5):655-664. doi: 10.1111/anae.15317. Epub 2021 Jan 5.

Malignant hyperthermia 2020: Guideline from the Association of Anaesthetists

P M Hopkins [1], T Girard [2], S Dalay [3], B Jenkins [4], A Thacker [5], M Patteril [5], E McGrady [6]

Affiliations + expand

PMID: 33399225 DOI: 10.1111/anae.15317

MH krize - rozpoznání

ABCDE přístup! MH příznaky jsou nespecifické!

Časné:

- Metabolické:
  - Neadekvátní hyperkapnie
  - Zvýšená spotřeba O_2
  - Kombinovaná acidóza
  - Pocení a mottling kůže
- Kardiovaskulární:
  - Tachykardie
  - Nestabilní TK
- Svalové:
  - Spasmus masseteru (zejména po sukcinylcholine), svalová rigidita

Pozdní:

- Hyperkalémie
- Hypertermie
- Rhabdomyolýza
- Akutní renální selhání
- Srdeční arytmie až zástava
- Hypotenze až selhání oběhu
- DIC

Case Reports › Anaesth Intensive Care. 2015 Jul;43(4):506-11.
doi: 10.1177/0310057X1504300415.

The changing face of malignant hyperthermia: less fulminant, more insidious

L Heytens [1], P Forget [2], J L Scholtès [3], F Veyckemans [4]

Affiliations + expand

PMID: 26099765 DOI: 10.1177/0310057X1504300415

MH krize – diferenciální diagnostika

Diferenciální diagnostika MH	
Nedostatečná anestezie, analgezie nebo oboje	Thyroidní krize
Neadekvátní ventilace nebo přívod čerstvé směsi	Cerebrální ischemie
Porucha nebo selhání vybavení (tracheální kanyla, ventilátor, atd.)	Neuromuskulární onemocnění
Vzestup $EtCO_2$ u laparoskopických výkonů	Exertional heat stroke, rhabdomyolýza
Anafylaktická reakce	Extáze nebo jiné rekreační stimulační drogy
Infekce nebo sepse	Neuroleptický maligní syndrom
Feochromocytom	Serotoninový syndrom

Pokud jsi myslíš, že to může být MH, začni ji léčit a přivolej pomoc!

Terapie MH krize

„**Kdekoli jsou používány spouštěcí látky**, měly by být vždy zavedeny a snadno dostupné postupy pro léčbu MH krize, přizpůsobené místním podmínkám a zvyklostem (včetně dostupného vybavení, léků a relevantních komunikačních kanálů), společně s dantrolenem.“

Zahajte léčbu, jakmile je podezření na MH krizi.

Klinický obraz MH se liší a je důležité tomu léčbu přizpůsobit.



1. Okamžitá terapie

2. Dantrolen

3. Monitorace a další kroky

4. Symptomatická terapie

Okamžitá terapie

- Zastavte všechny spouštěcí látky.
- Hyperventilujte (použijte minutovou ventilaci 2–3× vyšší než normálně) 100% O_2 při vysokém průtoku.
- Vyhlaste stav nouze a přivolejte pomoc.
- Přepněte na beztriggrovou anestezii (TIVA).
- Informujte chirurga a požádejte o ukončení/odložení operace.
- Odstraňte odparovač – neztrácejte čas výměnou okruhu/anesteziologického přístroje.
- Pokud jsou k dispozici, umístěte filtry s aktivním uhlím do inspiračního i exspiračního ramene.



Dantrolen

- Bolus 2–2,5 mg/kg aktuá
- Opakujte každých 10 min
- Zajistěte dantrolen z dalš
- Maximální dávku (10 mg/
  diferenciální diagnostiku)

Návod na ředění AGILUS (dantrolen):

1 amp. = 120 mg

Řeď 1 amp 20 ml Acqua p.i. konečný objem je 22,6 ml
!!!! (CAVE: roztok silně alkalický! pH 9,5!!!)
(6 mg/ml po naředění)

Iniciální bolus **2,5 mg/kg**, max. **300 mg**

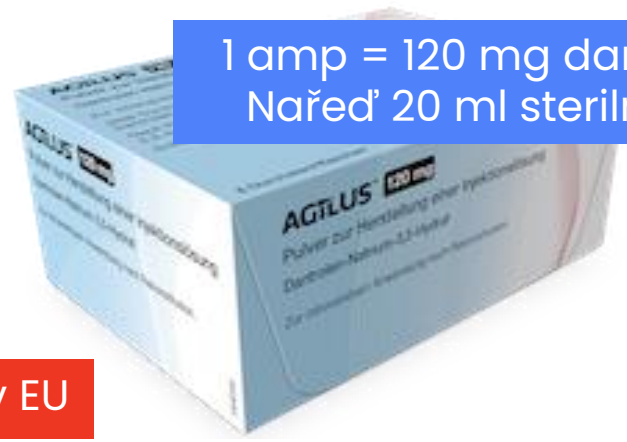


1 amp = 20 mg dantrolenu
Nařeď 60 ml sterilní vody





Nemá registraci v EU



1 amp = 120 mg dantrolenu
Nařeď 20 ml sterilní vody

Monitorace a další kroky & Symptomatická terapie

- Pokračujte v rutinním anesteziologickém monitorování
  Monitorujte centrální tělesnou teplotu
  Zajistěte kvalitní intravenózní vstup pomocí širokoluminálních kanyl
  Zaveďte arteriální katétr a močový katétr; zvažte zavedení centrálního žilního katétru
  Pravidelně kontrolujte arteriální krevní plyny, K, kreatinkinázu, myoglobin a koncentraci glukózy
  Kontrolujte renální a jaterní funkce a koagulaci
  Sledujte známky kompartment syndromu
  Monitorujte pacienta minimálně 24 hodin (JIP nebo dospávací jednotka). Pokud se příznaky MH znovu objeví, podávejte další dávky dantrolenu 2–2,5 mg/kg každých 10 minut, dokud příznaky MH znovu neustoupí.

- Léčba hypertermie
  2000–3000 ml chlazených (4–8 °C) krystaloidů i.v.
  Povrchové chlazení nebo jiné chladicí metody dle dostupnosti
  Ukončete chlazení při teplotě < 38,5 °C
  Léčba hyperkalémie
  Léčba acidózy
  Léčba arytmií
  Pečlivě sledujte diurézu

Důležitost lokálních protokolů!

- Konzultujte případ s místním centrem pro vyšetřování maligní hypertermie. Pacienti s podezřením na vnímavost k MH by měli být odesláni do specializované MH laboratoře k potvrzení diagnózy (www.emhg.org).

Jsme skutečně připraveni na MH krizi?

- Dantrolen dostupný a dosažitelný?
- Aktuální lokální protokol?
- ACF dostupné?
- Personál zná své role?
- Víme, koho a jak přivolat?
- Máme zajištěný dostatek dantrolenu i pro další dávky?

BJA

British Journal of Anaesthesia, 125 (2): 133–140 (2020)

doi: 10.1016/j.bja.2020.04.089
Advance Access Publication Date: 24 June 2020
Special Article

CLINICAL PRACTICE

Availability of dantrolene for the management of malignant hyperthermia crises: European Malignant Hyperthermia Group guidelines

Klaus P. E. Glahn[1,*], Diana Bendixen[1], Thierry Girard[2], Philip M. Hopkins[3,*], Stephan Johannsen[4], Henrik Rüffert[5,6], Marc M. Snoeck[7], Albert Urwyler[2] on behalf of the European Malignant Hyperthermia Group[†]

- Key recommendations include: the dosing regimen of dantrolene should be based on actual body weight, dantrolene should be available wherever volatile anaesthetics or succinylcholine are used, and 36 vials (720 mg) of dantrolene should be immediately available with a further 24 (480 mg) vials available within 1 h.

„Štěstí přeje připraveným…“





Take Home Messages

1. Myslete na MH i mimo akutní krizi.

2. Genetika MH může riziko potvrdit, nikoliv vyloučit.

3. MH rizikový pacient vyžaduje beztriggrovou anestezii a připravené pracoviště.

4. MH krizi rozpoznejte včas – nečekejte na hypertermii.

5. Při podezření na MH jednejte okamžitě – a nezapomeňte na následné došetření a registraci pacienta v MH centru.

Děkuji za pozornost ☺
Dotazy?

