







Manejo de la Hipertermia Maligna Management of Malignant Hyperthermia Gerenciamento da hipertermia maligna

**Evelyn Johanna Cevallos Tapia¹; Katherine Solange Beltrán Parreño²;
Mónica Alexandra Flores Echeverría³; Paola Susana Soto Viera⁴**

RECIBIDO: 20/11/2019 **ACEPTADO:** 29/01/2020 **PUBLICADO:** 05/03/2020

1. Médico; Investigadora Independiente; Quito, Ecuador; cevallos.eve@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-6955-7913>
2. Médico; Investigadora Independiente; Quito, Ecuador; solsolecito9327@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-2254-4506>
3. Médico; Investigadora Independiente; Quito, Ecuador; emony_2flores@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-2089-4083>
4. Médico; Investigadora Independiente; Quito, Ecuador; paitosoto27@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-7030-1747>

CORRESPONDENCIA

Evelyn Johanna Cevallos Tapia
cevallos.eve@gmail.com

Quito, Ecuador

RESUMEN

La Hipertermia Maligna (HM), es también conocida como hiperpirexia maligna, o, hipertermia de la anestesia. Esta asociada con una rara enfermedad hereditaria, o también, con un síndrome clínico, farmacogenético, propio en pacientes susceptibles tras la exposición a un agente anestésico desencadenante (volátiles halogenados y/o por bloqueantes neuromusculares despolarizantes). A raíz de ello, tales individuos padecen una súbita elevación de la temperatura corporal e intensas contracciones musculares. Estos síntomas, de no ser atendidos oportuna y eficientemente, pueden llegar a comprometer seriamente la vida del paciente. El objetivo de la presente investigación documental, consiste en la revisión y reseña de algunas de las particularidades más importantes relacionadas con el Manejo de la HM. En los resultados se inician con algunas descripciones generales sobre a esta enfermedad y sus causas; luego se describen sus signos y síntomas, para finalizar haciendo mayor énfasis en el manejo de la HM. Se logra concluir que el manejo adecuado de la HM dependerá, en gran medida, de múltiples variables, entre las que pudieran destacarse: la prueba de susceptibilidad y otras pruebas y exámenes complementarios, la actuación coadyuvante entre los miembros del equipo médico interventor y multidisciplinario, el tratamiento con dantrolene, rápido enfriamiento corporal del paciente, traslado a UCI, control y vigilancia de las medidas de sustento de la condición clínica del paciente, atención de las patologías asociadas a complicaciones, otras.

Palabras clave: Enfermedad Hereditaria; Farmacogenético; Pacientes Susceptibles; Agente Anestésico Desencadenante; Dantrolene.

ABSTRACT

Malignant Hyperthermia (MH) is also known as malignant hyperpyrexia, or, hyperthermia from anesthesia. It is associated with a rare hereditary disease, or also with a clinical, pharmacogenetic syndrome, proper in susceptible patients after exposure to a triggering anesthetic agent (halogenated volatiles and / or depolarizing neuromuscular blockers). As a result, such individuals suffer a sudden rise in body temperature and intense muscle contractions. These symptoms, if not attended promptly and efficiently, can seriously compromise the patient's life. The objective of this documentary research is to review and review some of the most important features related to the Management of HM. The results begin with some general descriptions about this disease and its causes; Then, its signs and symptoms are described, to end with greater emphasis on the management of MH. It is concluded that the adequate management of HM will depend, to a large extent, on multiple variables, among which the following could be highlighted: the susceptibility test and other complementary tests and examinations, the coadjuvant performance among the members of the interventional and multidisciplinary medical team, treatment with dantrolene, rapid cooling of the patient's body, transfer to the ICU, control and monitoring of measures to support the patient's clinical condition, care for pathologies associated with complications, others.

Keywords: Hereditary Disease; Pharmacogenetic; Susceptible Patients; Triggering Anesthetic Agent; Dantrolene.

RESUMO

A hipertermia maligna (MH) também é conhecida como hiperpirexia maligna ou hipertermia da anestesia. Está associada a uma doença hereditária rara, ou também a uma síndrome farmacogenética clínica, adequada em pacientes suscetíveis após exposição a um agente anestésico desencadeante (voláteis halogenados e / ou bloqueadores neuromusculares despolarizantes). Como resultado, esses indivíduos sofrem um aumento repentino da temperatura corporal e intensas contrações musculares. Esses sintomas, se não forem atendidos com rapidez e eficiência, podem comprometer seriamente a vida do paciente. O objetivo desta pesquisa documental é revisar e revisar algumas das características mais importantes relacionadas ao Gerenciamento de HM. Os resultados começam com algumas descrições gerais sobre esta doença e suas causas; Em seguida, seus sinais e sintomas são descritos, finalizando com maior ênfase no manejo da SM. Conclui-se que o manejo adequado da HM dependerá, em grande parte, de múltiplas variáveis, dentre as quais se destacam: o teste de suscetibilidade e outros testes e exames complementares, o desempenho coadjuvante entre os membros da intervenção intervencionista e multidisciplinar equipe médica, tratamento com dantrolene, resfriamento rápido do corpo do paciente, transferência para a UTI, controle e monitoramento de medidas de apoio à condição clínica do paciente, atendimento de patologias associadas a complicações, outros.

Palavras-chave: Doença hereditária; Farmacogenético; Pacientes Suscetíveis; Agente anestésico acionador; Dantrolene.

Introducción

La Hipertermia Maligna (HM), también conocida como: hiperpirexia maligna, hipertermia de la anestesia, es una enfermedad poco frecuente a nivel mundial, pero es potencialmente mortal.

De la Enciclopedia Ilustrada de Salud de A.D.A.M (2019) se extrae que, esta enfermedad hereditaria (transmisible de padres a hijos) consiste en el padecimiento de una súbita elevación de la temperatura corporal e intensas contracciones musculares cuando el afectado con dicha condición recibe anestesia general. Adicionalmente aclaran que, la hipertermia se trata de alta temperatura corporal y tal condición patología no debe ser confundida con hipertermias causada en casos de insolación o infección, entendidas como hipertermias por emergencia. Sus síntomas pueden incluir: sangrado, orina de color marrón oscuro (causada por una proteína muscular llamada mioglobina), dolor muscular sin una causa obvia, como el ejercicio o lesión, tensión y rigidez muscular, aumento rápido de la temperatura $\geq 40.6^{\circ}\text{C}$.

Por su parte, Navarro & Orellano (2019), explican que la HM:

...se manifiesta al ser sometidas las células a estrés, como el inducido por algunos agentes anestésicos. En general, cuando los niveles de Calcio intracelular aumentan, sube también la tasa metabólica, la producción de calor, el contenido ácido intracelular, aumenta la rigidez muscular y se ve degranulación celular. Esto lleva a hipercalemia, arritmias y niveles aumentados de mioglobina en el plasma. Si no son tratados, estos cambios pueden causar paro cardíaco, falla renal, coagulación intravascular diseminada, hemorragia interna, daño cerebral, falla hepática, llegando a

causar la muerte.

En cuanto a las probabilidades de transmisión de HM de padres a hijos, es de un 50%. En la transmisión a otros familiares cercanos, como los tíos y nietos, estos presentan una probabilidad del 25 % de que presenten la enfermedad. Otro dato estadístico importante es que la HM es más probable en hombres que en mujeres. Asimismo, los niños que presentan la afección son susceptibles de tener reacciones durante una cirugía. Es importante tomar en cuenta que existe la posibilidad de que la hipertermia maligna no desencadene una reacción durante una primera cirugía, no obstante, existe el riesgo de sufrir una crisis en futuras cirugías, en cuyo caso, para pacientes en riesgo, existen otros medicamentos seguros. (Clínica Mayo, 2018)

Otros datos han sido referidos en el estudio de Carrillo, Lázaro, & Nava (2013):

La incidencia de hipertermia maligna durante la anestesia general estimada es 1:5000 - 1:50000 - 100000 y se reduce a 1:220000 cuando se evita la succinilcolina; y de la crisis de HM fulminante es de 1/250000 anestésias. Afecta predominantemente a los hombres; sin embargo, la gravedad de la expresión clínica en ambos sexos es la misma, presentándose clásicamente en niños y adultos jóvenes, con una media de 18.3 años, pero también se han descrito casos en pacientes de 6 meses hasta los 78 años de edad. Aunque todos los grupos raciales son susceptibles de desarrollar HM, las poblaciones de raza oriental o caucásica, originarias de Japón, Australia y Nueva Zelanda tienen una mayor susceptibilidad a la HM debido a mutaciones específicas relacionadas con el receptor de rianodina implicado en el proceso de acoplamiento excitación-contracción de la célula muscular. En los años 60 la mortalidad reportada era de 80-90%, pero a partir de 1979, con la introducción del dantroleno, la mortalidad ha disminuido significativamente, siendo

actualmente del 5%. (p. 186)

El diagnóstico de la HM es fundamental para iniciar el tratamiento tempranamente y evitar sus complicaciones, no obstante, es importante destacar que no es sencillo. Al respecto, Guzmán, Aleuanlli & Gallegos (2017) resaltan que, es vital el estudio y revisión del tema a los fines de unificar criterios y mejorar las escalas existentes, que permitan una mayor objetividad y rapidez en el diagnóstico y el manejo inmediato y adecuado de la enfermedad. (p. 88)

Respecto a su tratamiento, existe una variedad de criterios clínicos que, no son tan distintos entre sí, incluso, haciendo breves comparaciones entre algunos protocolos generados hace diez años y otros de hace menos de cinco años. En síntesis, dichas procedimientos estriban entre las múltiples y simultáneas actuaciones clínicoterapéuticas propias de la condición, que fundamentalmente se enfocan en: un rápido enfriamiento del paciente; tratamiento de las medidas sintomáticas; manejo de: los cambios ácido-base, trastornos de coagulación y alteraciones de hidroelectrolíticas; adopción de medidas preventivas del daño renal; evasión del colapso circulatorio (Escobar, 2011, pág. 312) y la correcta administración del fármaco conocido como Dantroleno (Dandroleno Sódico).

El objetivo del presente estudio consiste en revisar y reseñar algunas particularidades más importantes sobre el Manejo de la HM, por ello, a continuación, se hará referencia a concepciones vigentes, causas, signos y síntomas, para finalizar haciendo mayor énfasis en el objetivo antes mencionado.

Materiales y Métodos

Para el desarrollo del presente estudio, se llevó a cabo una revisión de la literatura disponible en algunas bases de datos y sitios web de reconocimiento científicoacadémica, de la que fue posible diferenciar, selec-

cionó, recopilar y analizar cierta cantidad de recursos bibliográficos distintos en formato electrónico, en virtud de lo cual es posible concebir la presente entrega dentro de lo que se clasifica como una investigación de tipo documental o bibliográfica.

Partiendo de que el objetivo en la presente investigación se ha determinado a efectuar una aproximación al tema del Manejo de la HM mediante la citación de fuentes bibliográficas de notable valor científicoacadémico, se usaron bases de datos tales como: PubMed, SciELO, Elsevier, Medigraphic y Researchgate; así como también reconocidos portales electrónicos como ha sido el caso de la Organización Panamericana de la Salud (OPS - PAHO, por sus siglas en inglés), MedlinePlus, Clínica Mayo, Federación Argentina de Asociaciones de Anestesia, Analgesia Y Reanimación (FAAAAR) y otros; en los que utilizaron como términos de búsqueda, las siguientes expresiones: Hipertermia Maligna y Manejo Hipertermia Maligna.

De dicho proceso resultaron varios enlaces a distintos tipos de fuentes bibliográficas, entre estas: artículos científicos (con y sin metadatos), protocolos, consensos, manuales de procedimiento, guías clínicas, noticias científicas, boletines o folletos informativos, ensayos clínicos, informes, tesis o proyectos de grado, posgrado o doctorado, directrices, resúmenes de estudios, e-books, libros digitalizados y demás tipos recursos bibliográficos en formato electrónico que sucesivamente hubo que ir refinando, a fines de descartar aquellas con contenidos que no obedecieran al interés investigativo, y a su vez seleccionar las que, en efecto, sí lo hicieran.

El exhaustivo proceso antes referido, se basó en la aplicación de diversos criterios de selección, entre los cuales destacaron: período de publicación entre 2020 y 2010, idioma español e inglés, con acceso abierto o restringido al recurso, propios del área de

medicina humana y principalmente relacionados con las especialidades de anestesiología, analgesia, reanimación y toxicología. Luego, los documentos que en definitiva quedaron escogidos, fueron impresos y compartidos entre los integrantes del equipo para su correspondiente lectura y análisis crítico, generándose posteriormente varios debates en el transcurso de todo el desarrollo investigativo.

Por último, es importante también mencionar que, la inclusión y exclusión de cada una de las referencias hechas en la presente revisión se definió igualmente mediante el consenso grupal, y de la misma manera fueron resueltas las opiniones desiguales.

Resultados

Sosa (2012) argumenta que:

La HM es una afección ubicada en el capítulo de la farmacogenética. Es un desorden agudo de la homeostasis del Ca^{+2} intracelular en el músculo esquelético. Es desencadenada por algunas drogas usadas en la AG [Anestesia General] y compromete seriamente la vida. Estas drogas anestésicas desencadenantes son los AI [Anestésicos Inhalatorios o Volátiles] y la SCC [Succinilcolina]. En raras ocasiones es desencadenada por ejercicio vigoroso y stress. La predisposición a padecer HM, implica la presencia de un genotipo. Este es en general oculto o con escasas o infrecuentes manifestaciones fenotípicas previas a una CHM [Crisis de HM], lo que dificulta la identificación previa de la SHM [Susceptibilidad Hipertermia Maligna]. (pág. 3)

Otra definición sobre esta patología es la que se asocia a:

...un trastorno raro de los músculos esqueléticos relacionado con una elevada liberación de calcio desde el retículo sarcoplásmico que conduce a rigidez muscular en mu-

chos casos e hipermetabolismo. El inicio súbito es desencadenado por agentes anestésicos volátiles halogenados y/o por bloqueantes neuromusculares despolarizantes como la succinilcolina (HM de la anestesia), o bien, ocasionalmente, por situaciones de estrés como el ejercicio extenuante o el calor. En la mayoría de los casos, se han descrito mutaciones en los genes RYR1 y CACNA1S. (Orphanet - España, 2013)

Por su parte, Lanzilotta & Cristiani (2016) fundamentan que:

La Hipertermia Maligna (HM) es un síndrome clínico, farmacogenético, que ocurre en pacientes susceptibles tras la exposición a un agente anestésico desencadenante, como son los agentes halogenados y la succinilcolina. Se trata de una enfermedad hereditaria, asociada a genes autosómicos dominantes, de penetrancia incompleta y expresibilidad variable. Los pacientes susceptibles no desarrollan la enfermedad, salvo que sean expuestos a agentes farmacológicos concretos.

Signos y síntomas

La Organización Nacional de Enfermedades Raras de Estados Unidos (NORD) expone que:

Un episodio fulminante de HM se caracteriza por hipermetabolismo que produce calor (hipertermia), aumento de la absorción de oxígeno y producción de dióxido de carbono, junto con hipercalemia y acidosis con hiperlactatemia. La rigidez del músculo esquelético puede estar localizada en el músculo masetero o generalizada. El daño muscular se refleja en el aumento de la creatina quinasa sérica, el potasio, el calcio y el fosfato. A menudo se produce rhabdomiólisis con mioglobinuria y mioglobinemia. El tiempo de inicio después de la inducción de la

anestesia general puede variar de minutos a horas, y los pacientes pueden haber tenido una exposición previa sin incidentes a los anestésicos. (NORD, 2013)

Tanen (2017) particularmente detalla que:

La hipertermia maligna puede aparecer durante la anestesia o el período postoperatorio temprano. La presentación clínica varía, dependiendo de los fármacos utilizados y la susceptibilidad del paciente. A menudo la primera señal es rigidez muscular, en especial de la mandíbula, seguido por taquicardia, otras arritmias, taquipnea, acidosis, shock e hipertermia. La hipercapnia (detectado por el aumento extremo de las mareas CO₂). Puede ser un signo temprano. La temperatura suele ser $\geq 40^{\circ}\text{C}$ y puede ser extremadamente alta (p. ej., $> 43^{\circ}\text{C}$). La orina puede aparecer marrón o con sangre si se ha producido rhabdomiólisis y mioglobinuria.

Manejo de la HM

En aportes como los del Comité de Hipertermia Maligna Sociedad de Anestesiología de Chile (2010), se ha encontrado desarrollado un apartado alusivo al tratamiento de urgencia de la HM que se considera valioso referir, aunque el mismo ente creador haya hecho la salvedad expresa de que dicho protocolo de urgencia "... puede no ser adecuado para todos los pacientes y puede requerir modificaciones según las necesidades específicas de cada uno " (pág. 199).

El aludido apartado de la guía, inicia haciendo referencia al diagnóstico de la crisis, el cual se resume a la vigilancia de los siguientes signos clínicos:

Espasmo del músculo masetero después de la administración de succinilcolina, aumento real y significativo del CO₂ espirado (ETCO₂) con adecuada ventilación, hipertensión, taquicardia, taquipnea, rigidez

muscular, aumento de la temperatura corporal (signo tardío), hipoxemia, acidosis, hiperkalemia, mioglobinuria, falla renal, arritmias cardíacas y coagulopatía. (p á g . 197)

Seguidamente, se explica dicha institución, ha de tenerse en cuenta los criterios diagnósticos, relativas a:

Las manifestaciones se refieren a los signos que ocurren durante o poco después de iniciada la anestesia general en la persona no tratada. Mientras más criterios un individuo cumple, es más probable que se trate de una crisis de HM (pág. 197)

Luego, explica en detalle las acciones a tomar en cuanto al tratamiento en fase aguda y postaguda de la HM (Tabla 1), el cual es posible ordenar de la manera siguiente:

Tabla 1. Tratamiento de la HM en fases Aguda y Post-Aguda

Fase del Tratamiento	Actuación Clínica
Aguda	<ul style="list-style-type: none"> • Pedir ayuda y solicitar dantrolene en pabellón. • Descontinuar todos los anestésicos volátiles inhalatorios y la succinilcolina. Hiperventilar con oxígeno 100% con flujos altos, de por lo menos, 10 L/min. No es necesario cambiar el sistema circular y el absorbedor de CO₂ (excepto en máquinas de anestesia antiguas). • Avisar al cirujano y finalizar el procedimiento quirúrgico lo antes posible. • Administrar dantrolene sódico 2,5 mg/kg en bolo inicial rápido, idealmente a través de una vía venosa gruesa. La preparación del dantrolene consume tiempo, por lo que, se sugiere destinar 2 personas a su preparación. El dantrolene se presenta como polvo de color naranja en frasco que contiene 20 mg de dantrolene y 3 gramos de manitol. El contenido debe disolverse en 60 ml de agua bidestilada estéril. Se requiere mezclar y batir vigorosamente muy bien el polvo con el agua bidestilada. Usar jeringa de 60 ml con aguja gruesa 19G. • Si los síntomas no se controlan (taquicardia, rigidez, aumento del ETCO₂ y temperatura) repetir dantrolene 2,5 mg/kg en bolo cada 5-10 minutos. Se puede necesitar una dosis total mayor de 10 mg/kg (hasta 30 mg/kg), aunque se recomienda no superar los 400 mg/día. • Administrar bicarbonato para corregir la acidosis metabólica guiado por el análisis de los gases sanguíneos. En ausencia de análisis de gases sanguíneos administrar 1-2 mEq/kg intravenoso. • Enfriar activamente el paciente hipertérmico: <ul style="list-style-type: none"> • Lavado de cavidades como estómago, vejiga y recto con solución salina helada. • Usar solución salina fría IV (no use solución ringer lactato). • Enfriamiento superficial con hielo y sábana hipotérmica. • Monitorizar cuidadosamente la temperatura central (esofágica) o rectal con sensor y en forma continua. No se recomienda el uso de termómetro de mercurio. Detener enfriamiento si temperatura < 38° C. • Las arritmias responden al tratamiento de la acidosis y la hiperkalemia. Si persisten o ponen en peligro la vida, se pueden usar antiarrítmicos comunes, con excepción de los agentes bloqueadores del calcio (pueden causar hiperkalemia y colapso cardiovascular en presencia de dantrolene). Usar protocolo ACLS. • Tratar hiperkalemia con hiperventilación, calcio, bicarbonato, glucosa intravenosa e insulina. Una hiperkalemia que pone en peligro la vida se puede tratar con: <ul style="list-style-type: none"> • Cloruro de calcio 10 mg/kg o gluconato de calcio 10-50 mg/kg (0,3 a 1 ml/kg) endovenoso lento. • Bicarbonato 1-2 mEq/kg IV. • Insulina cristalina/glucosa a razón de 1 U insulina/2,5 gr glucosa en adultos y 1 U insulina/5 gr glucosa en niños. Esta solución puede prepararse utilizando solución glucosada al 30% (disponible en los centros asistenciales). • En adultos: preparar 80 ml G 30% + 10 U insulina IV en 30 min. • En niños: preparar 80 ml G 30% + 5 U insulina, dosis: 1,6 ml/kg de solución IV en 30 min. • Controlar glicemia cada 2 horas o más frecuente si fuera necesario. • Determinar y monitorizar el ETCO₂, temperatura central, gases sanguíneos, CK, potasio sérico, calcio, pruebas de coagulación y diuresis. • Mantener diuresis mayor de 1 ml/kg/hora usando un bolo de 15 ml/kg de solución fisiológica fría y/o administrando manitol o furosemida. • Instalar sonda Foley y considerar monitorizar la presión venosa central o la presión de arteria pulmonar por los grandes cambios de líquidos y la inestabilidad hemodinámica que puedan ocurrir.

Post-aguda	<ul style="list-style-type: none"> • Observar el paciente en la UCI por lo menos 24 horas, ya que puede ocurrir una recaída (25% de los casos) en las 24 a 36 horas siguientes, particularmente después de un caso fulminante resistente al tratamiento 11 . • Administrar dantrolene 1 mg/kg IV cada 4-6 horas o infusión de 0,25 mg/kg/h por al menos 24 horas después del episodio. Después se puede administrar dantrolene oral 1 mg/kg cada 6 horas por 24 horas, si es necesario. • Controlar temperatura corporal central (rectal, esofágica) de forma continua hasta que se estabilice. • Terapia intensiva estándar de rhabdmiolisis aguda y mioglobinuria procurando una diuresis de 2 ml/kg/h en base a hidratación, diuréticos y alcalinización de la orina. • Controlar gases arteriales, CK, potasio, calcio, mioglobina urinaria y sérica, pruebas de coagulación hasta que regresen a la normalidad (cada 6 horas).
-------------------	--

Fuente: Adaptado de "Recomendaciones para el manejo de la crisis de hipertermia maligna y para el manejo del paciente susceptible de hipertermia maligna". Comité de Hipertermia Maligna Sociedad de Anestesiología de Chile. (2010). (3) 39.(pág. 198-199)

Dos importantes puntos que se considera trascendente referir, desde el punto de vista del manejo de esta complicación, son los expuestos por Corvetto, Heider, & Cavallieri (2013) al dar a entender de manera inequívoca su criterio en cuanto a la suspensión de la cirugía y el manejo en UCI, como factores ineludibles en dicho protocolo:

Parte del tratamiento de una crisis de HM, es que el anestesiólogo se comunique con el cirujano y se finalice el procedimiento quirúrgico lo antes posible. Este punto es fundamental, ya que el pronóstico de las crisis de HM, es dependiente de la suspensión de los anestésicos volátiles inhalatorios y la administración de Dantrolene lo antes posible. La participación del cirujano pasa a ser fundamental en este punto, ya que es de vital importancia mantener una buena comunicación y colaboración con el equipo quirúrgico, para decidir el futuro de la cirugía. Toda cirugía electiva necesariamente debe suspenderse para estabilizar al paciente. En caso de cirugía de urgencia que no pueda diferirse ésta debe terminarse lo más rápido posible o eventualmente, según las condiciones clínicas, proseguir con ella con anestesia libre de gatillantes.

Todo paciente que ha tenido una crisis de HM debe ser trasladado a una Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), donde será ob-

servado por lo menos 24 h, ya que en el 25% de los casos, puede ocurrir una recaída en las 24 a 36 h siguientes, particularmente después de un caso fulminante resistente al tratamiento.

Durante las primeras 24 h se debe continuar con la administración de Dantrolene, en dosis de 1 mg/ kg IV cada 4-6 h o infusión de 0,25 mg/kg/h. Además, se debe hacer manejo de rhabdmiolisis aguda y mioglobinuria procurando una diuresis de 2 ml/kg/h en base a hidratación, diuréticos y alcalinización de la orina y controlar gases arteriales, CK, potasio, calcio, mioglobina urinaria y sérica, pruebas de coagulación hasta cuando regresen a la normalidad. (pág. 281)

Ahora bien, una serie más reciente ha sido resumida en Kollmann et al. (2017), que por sí misma se entiende en la siguiente ilustración.

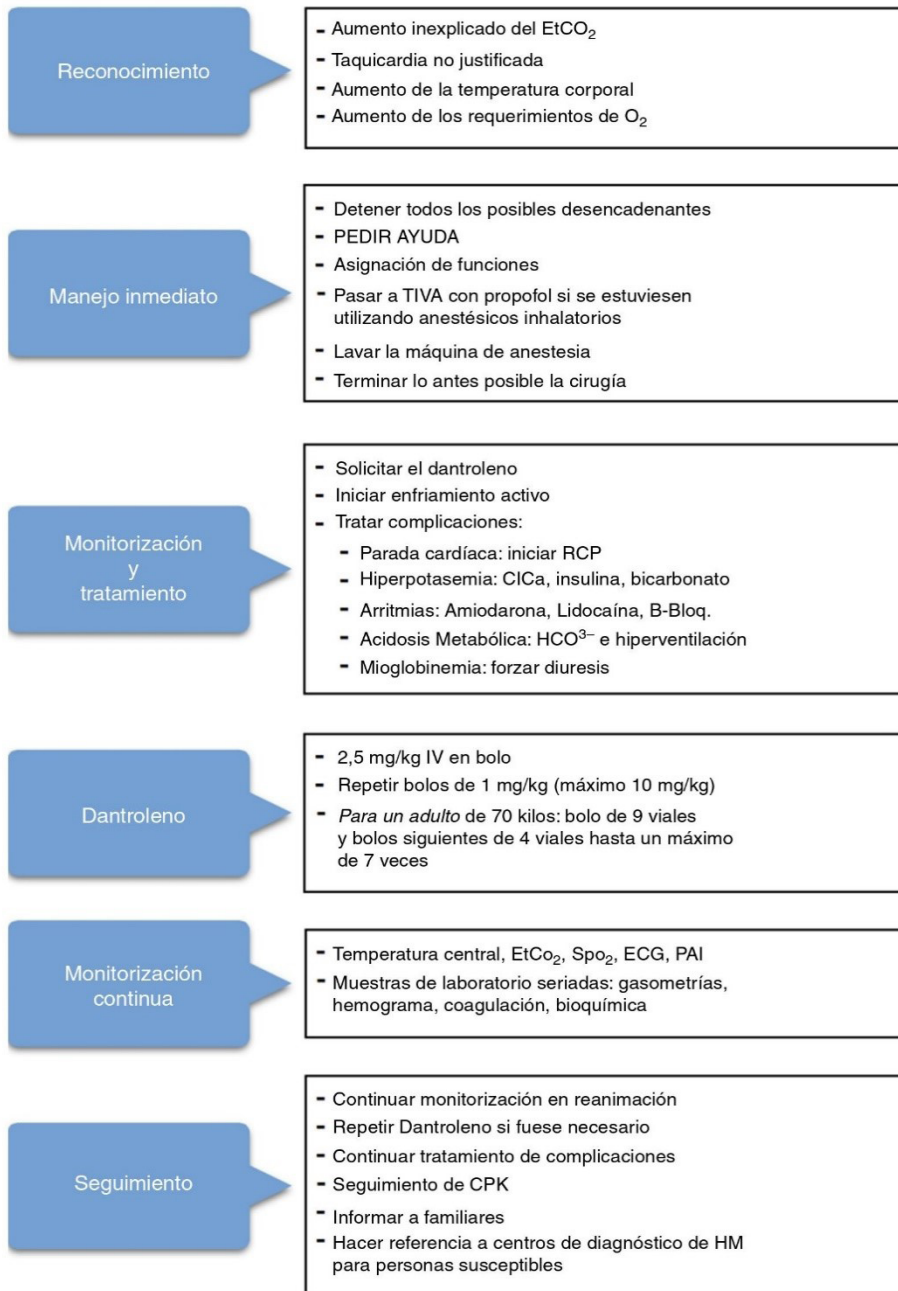


Grafico 1. Protocolo abreviado del manejo de la crisis de HM

Fuente: (Kollmann, y otros, 2017)

A manera de reseña respecto a una parte del proceso diagnóstico, merece la pena recordar, según el aporte de Ojeda (2017) que:

En 1990 se identificó el locus cromosómico en donde residía la mutación responsable de la hipertermia maligna. Este era el gen RYR1, encargado de codificar el canal de transporte de calcio del músculo esqueléti-

co. Se identificaron más de 300 mutaciones de este gen asociadas a hipertermia maligna.

El mapeo genético de la enfermedad condujo a desarrollar test diagnósticos que identificaran estas mutaciones. Estas determinaciones se hicieron realidad con el advenimiento del tercer milenio. Se pensó que estos métodos diagnósticos con análisis de

ADN iban a constituir un modo más eficiente y menos invasivo de screening que reemplazaría al IVCT. El problema está en que sólo 50-70% de los casos de hipertermia maligna se asocian a mutación del mencionado gen. Este grado de heterogeneidad ha redundado en que el tradicional IVCT no ha sido suplantado como Gold standard. (pág. 23)

El dantroleno sódico es un antagonista específico de los cambios fisiopatológicos ocurridos en la enfermedad y debe estar disponible cuando se administre anestesia general. Cuando hay sospecha de la enfermedad, la administración de agentes desencadenantes deberá interrumpirse de inmediato y continuar la anestesia con propofol intravenoso, opiáceos y/o sedantes. Durante una crisis, se debe administrar dantroleno a una dosis de 2,5 mg / kg, cada 5-10 minutos hasta que el paciente esté estabilizado. La reanimación con fluidos y la administración de vasopresores pueden ser necesarios para estabilizar los parámetros hemodinámicos. El enfriamiento (con líquidos intravenosos fríos, hielo tópico o mantas especiales de enfriamiento) es esencial ya que las elevadas temperaturas agravan las reacciones de HM ya establecidas. (Orphanet, 2015)

"La administración de Dantroleno es actualmente el único tratamiento conocido para una crisis de HM." Rosenberg et al. (2013)

Conclusiones

Consintiendo la premisa de que la HM consiste un síndrome clínico y farmacogenético altamente peligroso por su eventual (y posiblemente sorpresiva) aparición, se cree que esta condición representa un delicado factor de riesgo, tanto para las personas diagnosticadas susceptibles, como para aquellas que no hayan desarrollado antes reacción alguna de HM aun habiendo teniendo previa experiencia con anestesia general, puesto que igualmente se ha en-

contrado evidencia de que ello no necesariamente significa una situación excluyente.

En base a lo antes dicho y a lo encontrado en la presente revisión, es propio atreverse a decir que, el manejo adecuado de la HM dependerá, en gran medida, de múltiples variables, entre las que pudieran destacarse: la prueba de susceptibilidad y otras pruebas y exámenes complementarios, la actuación coadyuvante entre los miembros del equipo médico interventor y multidisciplinario, el tratamiento con dantroleno, rápido enfriamiento corporal del paciente, traslado a UCI, control y vigilancia de las medidas de sustento de la condición clínica del paciente, atención de las patologías asociadas a complicaciones, otras.

Bibliografía

Carrillo, R., Lázaro, G., & Nava, J. (2013). Hipertermia maligna. Conceptos actuales. *Revista Mexicana de Anestesiología*, 36(3), 185-192. Recuperado el 9 de Marzo de 2020, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/rma/cma-2013/cma133d.pdf>

Clínica Mayo. (08 de Diciembre de 2018). Diseases-conditions: Mayo Clinic. Recuperado el 01 de Marzo de 2020, de Sitio Web de: Mayo Clinic [en Español]: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/malignant-hyperthermia/symptoms-causes/syc-20353750>

Comité de Hipertermia Maligna Sociedad de Anestesiología de Chile. (2010). Recomendaciones para el manejo de la crisis de hipertermia maligna y para el manejo del paciente susceptible de hipertermia maligna. *Revista Chilena de Anestesia*, 39(3), 197-201. Recuperado el 29 de 02 de 2020, de <https://revistachilenadeanestesia.cl/recomendaciones-para-el-manejo-de-la-crisis-de-hipertermia-maligna-y-para-el-manejo-del-paciente-susceptible-de-hipertermia-maligna/>

Corvetto, M., Heider, R., & Cavallieri, S. (Junio de 2013). Hipertermia maligna: ¿cómo estar preparados? *Revista Chilena de Cirugía*, 65(3), 279-284. doi:10.4067/S0718-40262013000300015

Enciclopedia Ilustrada de Salud de A.D.A.M. (04 de Abril de 2019). Enciclopedia Médica: MedlinePlus. Recuperado el 01 de Marzo de 2020, de Sitio Web de MedlinePlus [en Español]: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001315.htm>

Escobar, J. (Mayo de 2011). Hipertermia maligna.

- Revista Médica Clínica Las Condes, 22(3), 310-315. doi:10.1016/S0716-8640(11)70431-X
- Guzmán, C., Aleuanlli, I., & Gallegos, M. (2017). Hipertermia maligna: a propósito de un caso. *Revista Chilena de Anestesiología*, 46, 86-90. Recuperado el 15 de Marzo de 2020, de <https://revistachilena-deanestesia.cl/PII/revchilanestv46n02.06.pdf>
- Kollmann, A., Alsina, E., Domínguez, A., Blanco, B. d., Yepes, M., Guerrero, J., & García, A. (2017). Clinical protocol for the management of malignant hyperthermia. *Revista Española de Anestesiología y Reanimación*, 64(1), 32-40. doi:10.1016/j.re-ar.2016.06.004
- Lanzilotta, P., & Cristiani, F. (Diciembre de 2016). Hipertermia maligna: reporte de un caso clínico. *Anestesia Analgesia Reanimación*, 29(2), 1-17. Recuperado el 01 de 03 de 2020, de http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12732016000200001
- Navarro, A., & Orellano, A. (04 de Septiembre de 2019). Relacsis/Foro CIE-10/Foro FCI-OMS Dr Roberto Becker: PAHO. Recuperado el 05 de Marzo de 2020, de Sitio Web de: PHAO [OPS-en Español]: <http://www.paho.org/relacsis/index.php/es/foros-relacsis/foro-becker-fci-oms/respuestas-foro-becker/61-foros/consultas-becker/1161-definicion-de-hipertermia-maligna>
- NORD. (2013). For Patients and Families / Rare Disease Information / Malignant Hyperthermia: NORD - National Organization for Rare Disorders. Recuperado el 01 de 03 de 2020, de Sitio Web de: NORD - National Organization for Rare Disorders: <https://rarediseases.org/rare-diseases/malignant-hyperthermia/>
- Ojeda, G. (2017). Hipertermia maligna. Aspectos históricos. *Revista Chilena de Anestesia*, 46(1), 19-24. doi:10.25237/revchilanestv46n01.04
- Orphanet - España. (2013). Enciclopedia para profesionales: Orpha. Recuperado el 01 de 03 de 2020, de Sitio Web de: Orpha: https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/es/HipertermiaMaligna_ES_es_EMG_ORPHA423.pdf
- Orphanet. (Febrero de 2015). Disease: Orphanet. Recuperado el 01 de 03 de 2020, de Sitio Web de: Orphanet: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=649&MISSING%20CONTENT=Malignant-hyperthermia-of-anesthesia&search=Disease_Search_Simple&title=Malignant-hyperthermia-of-anesthesia
- Sosa, A. (2012). ADAARC - Asociación de Anestesia, Analgesia y Reanimación de Córdoba. Recuperado el 29 de 02 de 2020, de Sitio Web de: ADAARC - Asociación de Anestesia, Analgesia y Reanimación de Córdoba: <http://adaarc.org.ar/wp-content/uploads/2017/04/HIPERtermia-MALIGNa.pdf>
- Tanen, D. (Octubre de 2017). Temas Médicos: Manual MDS. Recuperado el 01 de 03 de 2020, de Sitio Web de: MDS Manual: <https://www.msmanuals.com/es-ve/professional/lesiones-y-envenenamientos/enfermedades-por-calor/hipertermia-maligna>



RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL
CC BY-NC-SA
ESTA LICENCIA PERMITE A OTROS ENTREMEZCLAR, AJUSTAR Y
CONSTRUIR A PARTIR DE SU OBRA CON FINES NO COMERCIALES, SIEMPRE
Y CUANDO LE RECONOZCAN LA AUTORÍA Y SUS NUEVAS CREACIONES
ESTÉN BAJO UNA LICENCIA CON LOS MISMOS TÉRMINOS.

CITAR ESTE ARTICULO:

Cevallos Tapia, E., Beltrán Parreño, K., Flores Echeverría, M., & Soto Viera, P. (2020). Manejo de la Hipertermia Maligna. *RECIMUNDO*, 4(1(Esp)), 268-278. doi:10.26820/recimundo/4.(1).esp.marzo.2020.268-278