

# Hipertermia maligna: adelantándose a las complicaciones<sup>1</sup>

## Malignant hyperthermia: moving forward before the complications

Cristián González G<sup>2</sup>, Patricio Ulloa B<sup>3</sup>.

### RESUMEN

*La hipertermia maligna (HTM) es una enfermedad fármaco-genética de carácter autosómico dominante de baja incidencia pero potencialmente mortal, caracterizada por un síndrome hipermetabólico del músculo estriado esquelético, que puede desencadenar la destrucción completa de éste, resultando en aumento de la temperatura corporal, alto consumo de oxígeno, hiperpotasemia, falla renal y arritmias. A continuación se da a conocer el caso de un paciente de 6 años portador de una distrofia muscular de Duchenne con antecedentes familiares de hipertermia maligna y que se sometió a cirugía adenoamigdaliana en la cual se tomaron las medidas anestésicas para prevenir la aparición de una crisis.*

**Palabras claves:** Hipertermia maligna, Enfermedad de Duchenne, Dantroleno.

### SUMMARY

*Malignant hyperthermia (HTM) is a dominant autosomic pharmaco-genetic sickness of low incidence but potentially lethal, characterized by a hypermetabolic syndrome of the skeletal striated muscle, that may unchain its complete destruction, resulting in an increase of the body temperature, high oxigen consumption, hyperpotassemia, kidney failure and arrhythmias. Below we present the case of a 6 year old patient suffering from Duchenne muscular dystrophia, with family antecedents of malignant hyperthermia, who was subject to adenotonsillectomy surgery, where anesthetic measures were taken to prevent development of a crisis.*

**Key words:** Malignant hyperthermia, Duchenne Disease, Dantrolene.

### INTRODUCCIÓN

La HTM es una enfermedad aguda caracterizada por hipermetabolismo del músculo estriado esquelético desarrollada durante o después de una anestesia

general en pacientes aparentemente sanos, portadores de una miopatía subclínica o diagnosticada, al exponerlos a agentes desencadenantes como los anestésicos halogenados y/o bloqueadores neuromusculares depolarizantes. El sello de maligna

<sup>1</sup> Trabajo presentado en las Jornadas de Otorrinolaringología del Sur, mayo 2005.

<sup>2</sup> Médico residente del Servicio de ORL, Hospital Regional de Concepción.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de ORL, Hospital Regional de Concepción.

nidad está determinado por el riesgo mortal al que se asocia la crisis. La incidencia exacta de la enfermedad es desconocida pero se sabe que la anomalía genética es de 1/10.000, estimándose la expresión del cuadro clínico en 1/15.000 a 1/65.000 de anestésias generales con agentes gatillantes<sup>1</sup>.

En pacientes con miopatías como la enfermedad de Duchenne cuya incidencia es de 2 en 10.000 (www.MHAUS.ORG. Online. 2002), las posibilidades de desencadenar un cuadro de hipertermia maligna son de aproximadamente 400 veces más, siendo imperativo considerarlos como susceptibles.

La fisiopatología de la enfermedad está relacionada con una disregulación de los flujos intracitoplasmáticos de calcio, lo que produce la salida del calcio del retículo sarcoplásmico y disminución en la recaptura de éste, perpetuándose la contractura muscular con el consiguiente aumento de la temperatura, el consumo de oxígeno, liberación de metabolitos aeróbicos y glicolíticos, hiperkalemia, discoagulopatía, mioglobulinemia, arritmias complejas y falla renal. La falta en la regulación del calcio está ligada a un defecto genético en el cromosoma 19q en el locus que codifica el receptor de ryanodina<sup>2</sup>, proteína encontrada en el retículo sarcoplásmico en forma de canal iónico; responsable de recapturar el ión calcio desde el citoplasma.

La hipertermia es un signo tardío; siendo el aumento del CO<sub>2</sub> de fin de espiración (ETCO<sub>2</sub>)<sup>3</sup> y la taquicardia sostenida inexplicable signos precoces, que permiten la sospecha, haciendo posible el tratamiento temprano y adecuado.

A partir de 1979 se cuenta con Dantroleno, droga bloqueadora del calcio y relajante muscular, único tratamiento eficaz que ha permitido bajar la mortalidad del cuadro, aunque se describen recurrencias a pesar del tratamiento.

Se presenta el caso de un paciente portador de distrofia muscular de Duchenne, con antecedentes familiares de HTM (hermano). El paciente fue operado de adenoamigdalectomía en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Regional de Concepción, tomándose todas las medidas de prevención anestésicas, lo que permitió una cirugía y un postoperatorio sin complicaciones.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 6 años de edad, que consultó por síndrome de apnea obstructiva del sueño con hiperplasia adenoamigdalana en el Hospital de Chillán. Entre sus antecedentes destacaba el ser portador de una distrofia muscular de Duchenne y tener un hermano que había sufrido una crisis de hipertermia maligna, en relación a anestesia general.

El paciente fue derivado al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Regional de Concepción para su manejo debido a sus antecedentes. Se realizaron los exámenes preoperatorios y las respectivas evaluaciones cardiológicas y preanestésicas, siendo catalogado como susceptible de HTM.

La intervención se programó a primera hora y el pabellón fue preparado para paciente susceptible, de la siguiente manera:

- Cambio de cal sodada.
- Retiro de vaporizadores de agentes halogenados.
- "Flush" de la máquina anestésica con flujo de O<sub>2</sub> 100% a diez litros por minuto, por diez minutos.
- Retiro de agentes halogenados y succinilcolina de pabellón.
- Disponibilidad de Dantroleno en pabellón desde el ingreso del paciente.

Técnica anestésica:

- Monitoreo habitual (PANI, SpO<sub>2</sub>, ETCO<sub>2</sub>, ECG continuo y termómetro esofágico).
- Inducción anestésica con Fentanyl (2 mcg/kg), Propofol (2,5 mgs/kg), Rocuronio (0,6 mgs/kg), Lidocaína (1 mg/kg) y Oxígeno 100%.
- Mantención con Propofol en TCI y O<sub>2</sub> 100%.

Durante la operación se mantuvo un permanente monitoreo de los parámetros cardiovasculares y respiratorios (ETCO<sub>2</sub>) como a sí mismo de la temperatura central a través de termómetro esofágico. La operación se desarrolló con normalidad y sin incidentes intraoperatorios, el paciente permaneció en el postoperatorio de otorrinolaringología por 2 horas, siendo luego trasladado a la UCI

pediátrica para el postoperatorio tardío, el que concluyó a las 12 horas, manteniéndose en observación estricta, en nuestro servicio. En todo momento se tuvo a disposición Dantroleno para su uso.

El paciente fue dado de alta al segundo día de postoperado en buenas condiciones generales, y dado de alta desde el punto de vista otorrinolaringológico, luego de control en policlínico.

## DISCUSIÓN

La HTM es una enfermedad genéticamente determinada que se desencadena en los pacientes susceptibles al ser expuestos a agentes desencadenantes (anestésicos halogenados y/o succinilcolina).

Su frecuencia es baja (entre 1:25.000 en niños a 1:50.000 en adultos) pero de no ser pesquisada a tiempo puede ser letal.

Con el advenimiento del Dantroleno (frasco de 20 mg/70 ml) se produjo un significativo cambio en el tratamiento y pronóstico de la enfermedad, bajando drásticamente la mortalidad de un 85 a 5%.

Es de extrema importancia para el otorrino general, que se ve diariamente enfrentado a patologías de orden pediátrico, el poder pesquisar los potenciales portadores de la enfermedad, siendo imprescindible una anamnesis dirigida a los padres acerca de antecedentes familiares y/o personales; hay que recordar que niños portadores de estrabismo, criptorquidea y escoliosis son una población de mayor riesgo, así, cirugías previas, antecedentes de miopatías, hiperlaxitud de articulaciones obligará inmediatamente ante la mínima sospecha a realizar el único test aceptado universalmente para el diagnóstico de HTM, que es el test de cafeína y halotano<sup>4</sup>, con biopsia de cuádriceps. De no tener clara la susceptibilidad del paciente es necesario considerarlo como susceptible y tomar todas las precauciones del caso. Con la disponibilidad actual de drogas no desencadenantes de HTM para inducción y mantención de la anestesia, no se debe correr el riesgo de exponer al paciente a técnicas anestésicas potencialmente riesgosas.

Como se pudo apreciar en el caso clínico, el manejo preanestésico, la preparación del pabellón, la elección de las drogas que se utilizarán y el monitoreo intraoperatorio y postoperatorio, así como normas de manejo del paciente susceptible y de la crisis, no resulta de gran dificultad; sin embargo ello podría eventualmente determinar la diferencia entre la vida y la muerte de un enfermo.

Si se llega a desencadenar una crisis debe contarse con todas las medidas de apoyo, incluido un plan para la emergencia como discontinuar los agentes inhalatorios desencadenantes, hiperventilar con oxígeno al 100%, uso de bicarbonato en dosis de 1-2 mg/kg, Dantroleno 2,5mg/kg rápido y repitiendo la dosis como sea necesario no sobrepasando dosis de 10 mg/kg, tratar las arritmias, tomar gases arteriales y venosos, electrolitos y estudios de coagulación y una vez controlada la crisis, mantener el uso del Dantroleno en dosis de 1 mg/kg c/6 horas por 36 horas. Es por tanto de vital importancia contar con personal familiarizado con la patología y su manejo, incluyendo por supuesto, la disponibilidad de Dantroleno en todo centro donde se administre anestesia general, para hacer de la HTM una enfermedad crítica, infrecuente, pero no mortal.

En resumen, se debe sospechar esta patología en todos aquellos pacientes con antecedentes familiares y portadores de las enfermedades antes expuestas y considerarlos como susceptibles y ante la duda también. De esta manera, se prevenirán las complicaciones teniendo en todo momento un pabellón preparado y Dantroleno a disposición, para iniciar el tratamiento en el momento oportuno. Creemos que tomando todas las precauciones mencionadas las cirugías pueden ser realizadas sin complicaciones para los pacientes y con tranquilidad para el cirujano y el anestesista.

## BIBLIOGRAFÍA

1. MORA D, EBERHARD B. Actualizaciones en Hipertermia Maligna. *Revista Chilena de Anestesia* 2003; 1: 54-9.

2. MAC LENNAN DH. The genetic basis of malignant hyperthermia. *Trends Pharmacol Sci* 1992; 13: 330-4.
3. STEVEN MK, FRANCK C. Malignant Hyperthermia masked by Capnographic Monitoring. *Anesth Analg* 1994; 78: 590.
4. RONALD S, LITMAN D, ROSENBERG D. Malignant Hyperthermia Update on Susceptibility Testing, *JAMA* 2005; 293: 2918-24.

---

Dirección: Dr. Cristián González G.  
San Martín 1436.  
Concepción, Chile