

## CASO CLÍNICO

# Hipertermia maligna: reporte de un caso clínico Malignant hyperthermia: report of a clinical case Hipertermia maligna: relatório de um caso clínico

Paola Lanzilotta<sup>1</sup>  
Federico Cristiani<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina. Hospital de Clínicas. Universidad de la República. Centro Hospitalario Pereira Rossell. Correspondencia: paolalanzilotta@gmail.com

### **Resumen:**

La Hipertermia Maligna (HM), es un síndrome clínico que ocurre en pacientes susceptibles tras la exposición a un agente anestésico desencadenante. La mortalidad desciende con tratamiento específico, por lo que es fundamental su diagnóstico y tratamiento precoz.

Se presenta el caso clínico de una niña de 3 años y 10 meses, en estudio por hemiparesia derecha de 3 meses de evolución. Se plantea probable enfermedad desmielinizante. Se le realizaron dos resonancias magnéticas (RNM) previas con anestesia sin incidentes. Por mala evolución de su enfermedad, se realiza nueva RNM con anestesia. A las 5 horas presenta episodio de distonías, acidosis, CPK elevada. Se interpreta como HM, se inicia tratamiento para la misma con mejoría del cuadro clínico. Presentamos este caso con el objetivo de exponer un enfoque diagnóstico y terapéutico de esta patología.

**Palabras clave:** Hipertermia maligna, Dantrolene, Anestesia.

### **Summary:**

Malignant Hyperthermia (MH) is a clinical syndrome that occurs in susceptible patients after exposure to a triggering anesthetic agent. Associated mortality decreases with specific treatment, which is why its diagnosis and early treatment is essential.

We present the case of a 3-year and 10-month-old girl, who presented a right hemiparesis. Possible demyelinating disease was suspected. Two previous magnetic resonance imaging (MRI) were performed under general anesthesia without complications. Due to poor evolution of his disease, new MRI is performed with anesthesia. After the procedure, she presented an episode of dystonias, acidosis, elevated CPK. It was interpreted as MH, and specific treatment was initiated ~~instated~~. We present this case with the objective of exposing a diagnostic and therapeutic approach to this pathology.

**Key Words:** Malignant hyperthermia, Dantrolene, Anesthesia.

**Resumo:**

A hipertermia maligna (HM), è uma síndrome clínica que ocorre em pacientes suscetíveis devido a exposição a um agente anestésico desencadeante. A mortalidade diminui com tratamento específico, para o qual é fundamental diagnóstico e tratamento precoce.

Apresenta-se um caso clínico de uma criança de 3 anos e 10 meses de idade, em estudo por hemiparesia direita de 3 meses de evolução. Questiona-se provável doença desmielinizante. Foram realizadas duas ressonância magnéticas (RNM) prévias, sob anestesia, sem incidentes.

Devido à má evolução de sua doença, realizou-se nova RNM sob anestesia. Cinco horas após apresentou episódios de rigidez muscular, acidose e CPK elevada. Interpretou-se como HM, iniciando-se tratamento específico, obtém-se melhoria do quadro clínico. Apresentamos este caso clínico com o objetivo de expor um enfoque diagnóstico e terapêutico desta patologia.

**Palavras chave:** Hipertermia maligna, Dantrolene, Anestesia.

Trabajo recibido: 15 de julio de 2016.

Trabajo aceptado: 28 de setiembre de 2016.

## Introducción

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<sup>(1)(2)</sup>. Se trata de una enfermedad hereditaria, asociada a genes autosómicos dominantes, de penetrancia incompleta y expresibilidad variable<sup>(3)</sup>.

Los pacientes susceptibles no desarrollan la enfermedad, salvo que sean expuestos a agentes farmacológicos concretos<sup>(1)</sup>.

La incidencia exacta es desconocida, dado que se tiene que dar la conjunción de ser pacientes susceptibles y que se expongan a una anestesia, por lo que es difícil de cuantificar. Además puede variar según el área geográfica. Se estima que ocurre en 1 de cada 15.000 anestесias en niños y adolescentes, y 1 de 50.000 a 150.000 anestесias en adultos. En un estudio reciente, Brady reportó una prevalencia de 0,96 por cada 100.000 procedimientos quirúrgicos<sup>(4)(5)(6)</sup>.

Anteriormente se estimaba una mortalidad del 80%. Actualmente descendió a 5%, gracias al uso del dantrolene y a las mejoras en la monitorización durante el acto anestésico, lo que permite que diagnóstico sea precoz<sup>(7)(8)</sup>.

La HM se caracteriza por un síndrome hipermetabólico inducido por una regulación anormal de los receptores de rianodina, resultando en la liberación masiva del calcio del retículo sarcoplasmático del músculo esquelético<sup>(2)(3)</sup>. Esta liberación anormal del calcio intracelular induce el mantenimiento de la contractilidad (rigidez muscular), e hipercatabolismo celular con mayor consumo de oxígeno y metabolismo anaeróbico<sup>(3)</sup>.

El aumento de la excreción de CO<sub>2</sub>, rigidez muscular, taquicardia, hipertensión arterial y aumento de la temperatura, son signos habitualmente presentes<sup>(9)(10)</sup>.

El síndrome de HM debe ser diagnosticado y tratado tempranamente, ya que la mortalidad desciende con tratamiento específico<sup>(3)</sup>.

El objetivo de este trabajo es reportar un caso clínico de una patología anestésica poco frecuente, y a partir del mismo exponer un encare diagnóstico y terapéutico para esta patología.

## **Caso clínico**

Primera infancia, 3 años y 10 meses, sexo femenino. 17 Kg. Producto de primera gestación, sin antecedentes perinatales a destacar.

Sin antecedentes familiares a destacar. Anestesia generales realizadas a familiares sin incidentes.

Hemiparesia derecha de instalación subaguda en estudio. Se realizan 2 resonancias magnéticas (RNM) bajo anestesia general inhalatoria con sevoflurano sin incidentes. Resultado: Lesión supratentorial en la capsula interna y sustancia blanca periventricular derecha.

Se plantean como probables diagnósticos vasculitis o enfermedad desmielinizante, se realiza tratamiento con metilprednisolona e inmunoglobulinas. Al mes, mejoría parcial de hemiparesia. Se solicita RNM de control.

Se realiza procedimiento con anestesia general, utilizando como único agente el sevoflurano, sin complicaciones.

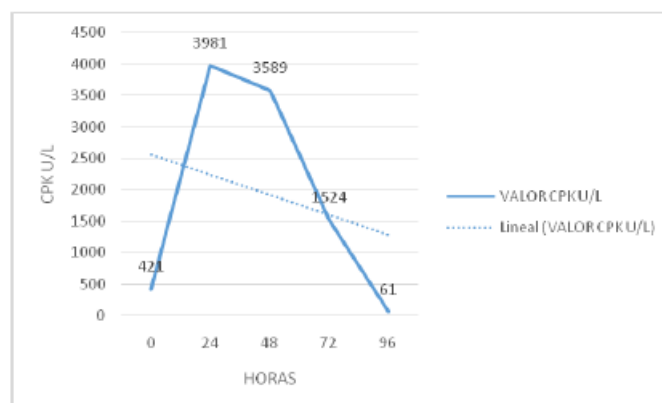
A las 5 horas instala contracturas generalizadas a predominio de hemicuerpo izquierdo, alternancia de conciencia, desviación de la cabeza y de la mirada a derecha, taquicardia de 160-180cpm, temperatura axilar de 39°C.

Se extrae gasometría que muestra pH 7,24, pO<sub>2</sub> 80 pCO<sub>2</sub> 50, HCO<sub>3</sub> 15, BE -11, lactato 4,8, ventilando al aire, y CPK levemente aumentada en ese momento 421 u/l (normal para la edad 90u/l). Ionograma y función renal normales.

Con planteo de HM ingresa a CTI. Dada la persistencia de las contracturas, alteración del grado de conciencia y de la acidosis metabólica se decide intubación orotraqueal y asistencia ventilatoria mecánica. Dificultad en intubación por espasmo de masetero.

Ante la sospecha diagnóstica se administra bolo dedantrolene 2,5 mg/kg intravenoso, que se realizó a 10 horas del inicio de los síntomas. Se observa mejoría parcial de las contracturas musculares y de la acidosis, por lo que se mantiene el tratamiento con dantrolene a 1,5mg/kg cada 4 horas.

Durante estadía en CTI persiste durante una semana con temperatura axilar aumentada (hasta 39 grados), taquicardia, acidosis mixta y con contracturas. Se continúa tratamiento de mantenimiento con dantrolene a 1,5mg/kg cada 4 horas durante 11 días. La CPK se mantuvo elevada por 5 días (Figura 1).



**Figura 1:** Relación de los valores de CPK, en función de las horas desde el inicio de la sintomatología

Permanece 13 días en la unidad, 7 días en ARM, con posterior mejoría clínica y paraclínica.

Se solicita nueva RNM, se realizó anestesia total intra venosa (TIVA) con propofol y remifentanyl. Anestesia sin incidentes. Resultado de

RNM: Aumento en las dimensiones de lesión a izquierda. Lesiones puntiformes en la capsula externa izquierda.

## Discusión

Nuestra paciente es sometida a una anestesia inhalatoria con sevoflurano, posteriormente, a las 5 horas, se desencadena episodio de taquicardia, hipertermia y contracturas, sin mediar otra causa de las mismas. La crisis de hipertermia maligna se puede desencadenar tanto en la inducción anestésica, como en el mantenimiento y hasta 24 horas después de haber recibido una anestesia<sup>(11)</sup>.

En la HM, la temperatura que aumenta y la que se debe tomar en cuenta es la temperatura central. Los sitios fidedignos para controlar la temperatura central son la arteria pulmonar, esófago distal, membrana timpánica, nasofaringe. Menos precisos, pero igualmente útiles son boca, axila, vejiga, recto y piel de la región frontal<sup>(12)</sup>. En este caso como la paciente estaba despierta, la temperatura que se constató fue la axilar, por lo que pensamos pudo ser subestimada.

La paciente presentó taquicardia sinusal mantenida, hasta 190cpm, este es el signo que se presenta con mayor frecuencia durante la crisis de hipertermia maligna, y es independiente de la fiebre. Se presenta aproximadamente en un 80% de los pacientes con HM<sup>(9)</sup>.

La contractura que presentó de los cuatro miembros, es un signo que está presente entre el 50 y 80% de las veces, durante el episodio de hipertermia maligna<sup>(9)</sup>.

El espasmo del masetero, es decir la rigidez muscular de la mandíbula, si se asocia a contractura de los músculos de las extremidades, hay una asociación casi absoluta con hipertermia maligna<sup>(13)</sup>. En nuestra paciente no queda claro si tuvo un espasmo

del masetero, pero si se constataron dificultades para la apertura bucal que dificultó la intubación.

Acidosis metabólica, si analizamos la gasometría, vemos que la paciente presenta una acidemia (Ph 7,24), con aumento del PCO<sub>2</sub> y disminución del bicarbonato (HCO<sub>3</sub>). Esto nos orienta a que estamos frente a un trastorno mixto, ya que hay cambios opuestos entre el PCO<sub>2</sub> y el HCO<sub>3</sub>.

Sabemos que la CPK alcanza valores altos (mayores a 10000 U/L, son los utilizados para el diagnóstico), sin embargo, esto no ocurre en forma inmediata a que se desencadena la crisis. Inclusive estos valores pueden modificarse si se comienza en forma inmediata con el tratamiento con Dantrolene, ya que este detiene la ruptura muscular y con eso disminuye la CPK. Habitualmente la CPK persiste alterada y en ascenso durante las primeras 24 horas posteriores a la crisis, para luego descender<sup>(11)</sup>.

En nuestra paciente, el ascenso mayor se registró a las 24 horas de episodio, bajo tratamiento con dantrolene (llegó a un máximo de 3981U/L) y luego comenzó a descender, alcanzando la normalidad a los 4 días (figura 1). Esta forma de ascenso y descenso también nos orientan al diagnóstico, si bien los valores alcanzados fueron más bajos a los esperados en una crisis de hipertermia maligna, pensamos que esto pudo ser debido al tratamiento con dantrolene. Según la bibliografía consultada se consideran valores diagnósticos de CPK cuando esta es mayor a 20.000 UI después de una anestesia que incluyó succinilcolina y mayor a 10.000 UI después de una anestesia sin succinilcolina<sup>(14)(15)</sup>.

Se plantearon como diagnósticos diferenciales:

- Síndrome neuroléptico maligno, se descarta debido a que nuestra paciente no recibió ninguna medicación que pudiera causarlo. La anestesia se realizó únicamente con sevofluorano inhalatorio.
- Enfermedades neuromusculares la paciente carecía de otra sintomatología que pudiera explicarse por estas. El hecho se

desencadena posteriormente a que se sometiera a la anestesia inhalatoria, sin producirse episodios similares previamente.

La paciente presentó una mejoría clínica importante luego del tratamiento con dantrolene. Las contracturas desaparecieron y se logró la estabilidad hemodinámica, al disminuir la frecuencia cardiaca. Existen indicadores clínicos, que se usan para determinar la probabilidad de que un paciente este desarrollando una HM<sup>(14)</sup>. La clinical grading scale utiliza la rigidez muscular, la ruptura muscular, la presencia de acidosis respiratoria, el aumento de la temperatura, las síntomas y signos cardiovasculares, la historia familiar y otros elementos indicadores que no son exclusivos de hipertermia maligna. Estos siete grupos tienen puntajes diferentes (Tablas I y II).

### **Tabla 1**



| PROCESO   | INDICADOR  | PUNTOS |
|---|--|--------|
| Rigidez   | Rigidez muscular generalizada en ausencia de temblor debida a hipotermia durante o inmediatamente después de la emergencia de anestesia general inhalatoria. | 15     |
|   | Espasmo de masetero a continuación de la administración de succinilcolina.   | 15     |
| Ruptura muscular  | CPK > de 20.000 luego de succinilcolina.   | 15     |
|   | CPK > de 10.000 después de anestésicos sin succinilcolina.   | 15     |
|   | Orina color cola en período perioperatorio.  | 10     |
|   | Mioglobina en orina > 60 µg/l.   | 5      |
|   | Mioglobina en suero > 170 µg/l.  | 5      |
|   | K+ en plasma > de 6 mEq/l (en ausencia de fallo renal).  | 3      |
| Acidosis respiratoria                                   | ETCO <sub>2</sub> > 55 mmHg con ventilación controlada apropiada.  | 15     |
|   | ETCO <sub>2</sub> > 60 mmHg con ventilación espontánea.  | 15     |
|   | PaCO <sub>2</sub> > 60 mmHg con ventilación controlada apropiada.  | 15     |
|   | PaCO <sub>2</sub> > 60 mmHg con ventilación espontánea.  | 15     |
|   | Hipercapnia inapropiada (según juicio del anesthesiólogo).   | 15     |
|   | Taquipnea inapropiada.   | 10     |
| Aumento de la temperatura                               | Rápido incremento inapropiado de la temperatura (según juicio del anesthesiólogo).   | 15     |
|   | Rápido incremento inapropiado de la temperatura en el período perioperatorio (según juicio del anesthesiólogo) > 38 °C.                                      | 10     |
| Cardiovascular  | Taquicardia sinusal inadecuada.  | 3      |
|   | Taquicardia ventricular o fibrilación ventricular.   | 3      |
| Otros indicadores que no son parte de un proceso único* | Exceso de base arterial menor que 8 mEq/l.   | 10     |
|   | pH arterial < 7.25.  | 10     |
|   | Rápida reversión de los signos en la HM de acidosis respiratoria y/o metabólica con dantrolenee.v.   | 5      |
|   | Historia familiar positiva de HM, junto con otro indicador del paciente, distinta de la CPK elevada en reposo**.   | 10     |
|   | CPK elevada en pacientes con historia familiar de HM**.  | 10     |
|   | Historia familiar positiva de HM en parientes de primer grado**.   | 15     |
| Historia Familiar                                       | Historia familiar positiva de HM en parientes no en primer grado**.  | 5      |

**Tabla 1:** Puntaje (NAMHR) para el diagnóstico clínico de HM. (Tomado de Larach MG: Malignant Hyperthermia Triggered by Anesthetics. En: Rice S and Fish K: Anesthetic Toxicity. New York, Raven Press, Ltd., 1994, cap. 12, 219-239.)

**Tabla 2**

| PUNTAJE | RANKING | PROBABILIDAD            |
|---------|---------|-------------------------|
| 0       | 1       | CASI NUNCA              |
| 3-9     | 2       | IMPROBABLE              |
| 10-19   | 3       | ALGO MENOS QUE PROBABLE |
| 20-34   | 4       | ALGO MÁS QUE PROBABLE   |
| 35-49   | 5       | MUY PROBABLE            |
| 50      | 6       | CASI SEGURO             |

**Tabla 2:** Reglas para ser utilizadas con el puntaje (NAMHR), para el diagnóstico clínico de HM.

(Tomado de Larach MG: Malignant Hyperthermia Triggered by Anesthetics. En: Rice S and Fish K: Anesthetic Toxicity. New York, Raven Press, Ltd., 1994, cap. 12, pág. 219-239.)

Según este score, nuestra paciente presenta:

- Rigidez muscular generalizada en ausencia de temblor debida a hipotermia durante o inmediatamente después de la emergencia de anestesia general inhalatoria (15 puntos).
- Rápido incremento inapropiado de la temperatura en el período perioperatorio (según juicio del anestesiólogo) mayor a 38 grados. (10 puntos).
- Taquicardia sinusal inadecuada (3 puntos).
- pH arterial < 7.25 (10 puntos).

Esto nos suma un puntaje de 38 puntos, por lo que, de acuerdo a esta escala, es muy probable que haya desarrollado una hipertermia maligna.

Esta escala surge en 1994, 11 expertos en HM de diferentes países se reunieron bajo la coordinación del North American Malignant Hyperthermia Registry (NAMHR), con el objetivo de establecer un puntaje que permita, a través de variables clínicas y de laboratorio sencillas de obtener, diagnosticar en forma precoz y con gran precisión la presencia de un cuadro de HM. Las pruebas estadísticas sugirieron buena concordancia entre los expertos: el coeficiente de correlación intraclase de 11 escenarios fue de 0.83 (intervalo de confianza del 95% de 0.75-0.92)<sup>(14)</sup>.

Clásicamente se describen tres tipos de presentación clínica de este síndrome<sup>(3)(16)(17)(18)</sup>:

**Crisis Mayores o Fulminantes:** las menos frecuentes, de instalación hiperaguda, presentan la mayoría de los signos y síntomas

descriptos para la patología en un breve período de tiempo, (minutos) que conllevan una muy alta morbimorbilidad, aún con el diagnóstico precoz y el tratamiento específico.

**Crisis Menores o postanestésicas:** son de más lenta instalación, menos floridas en la sintomatología, de más difícil diagnóstico, pero de mejor pronóstico de supervivencia, con el diagnóstico oportuno y el trato adecuado. Estadísticamente son las más frecuentes.

Algunos autores reconocen **formas frustras o abortivas** de HM. Éstas incluyen un grupo de pacientes que presentan cuadros clínicos que pueden llevar a "sospechar" la existencia de una hipertermia maligna, pero cuyo diagnóstico generalmente se hace en forma retrospectiva y el cuadro clínico cede espontáneamente, sin tratamiento específico.

En cuanto a nuestra paciente, pensamos que se trató de una crisis menor, dado que la sintomatología que presentó no fue tan clara. El cuadro clínico comenzó a las horas del procedimiento, no se evidenció un aumento de la frecuencia respiratoria muy marcado (signo que se esperaría en un paciente ventilando al aire que presenta un aumento exagerado de la PCO<sub>2</sub>), y el aumento de la temperatura fue menor al esperado. Por otra parte, la CPK presentó un aumento pero no alcanzó valores diagnósticos. Por todo esto y por la buena evolución creemos que correspondió a una crisis de hipertermia maligna, pero menor. Fue correcto comenzar con el tratamiento con drantrolene de manera precoz una vez que se sospechó el diagnóstico.

El indicador más sensible de una potencial HM en el block quirúrgico es el aumento inesperado (al doble o al triple) de los valores de CO<sub>2</sub> espirado cuando la ventilación minuto se ha mantenido constante<sup>(1)(8)</sup>.

Debido a la complejidad dada las muchas formas de presentación, el diagnóstico de certeza de un cuadro de Hipertermia Maligna no es una tarea fácil y exige del profesional a cargo una muy rápida

evaluación de un conjunto de signos y síntomas que se superponen con patologías más comunes. Sin embargo, sabemos que la morbimortalidad del síndrome es alta y su pronóstico depende fundamentalmente de la rapidez con la cual se inicie el tratamiento específico<sup>(17)</sup>.

En este caso la paciente no tenía antecedentes familiares de hipertermia maligna y ya había sido sometida a anestesia con agentes desencadenantes en dos oportunidades. El diagnóstico de una crisis de HM es eminentemente clínico, apoyado por ciertos exámenes de laboratorio. El antecedente de haber sido sometido previamente a anestesia con gatillantes no elimina el riesgo de desarrollar una crisis de HM. De hecho, el 50% de los pacientes que sufren una crisis de HM habían sido sometidos a anestesia general con gatillantes en promedio en 2 o más oportunidades previas, sin incidentes<sup>(1)(19)</sup>.

No existe actualmente ningún test diagnóstico simple para el chequeo de la población general que pudiera servir de screening ante cualquier sospecha.

El examen más preciso, considerado el Gold Standard para detección de pacientes susceptibles, es el test de Contractura Halotano-Cafeína (TCHC) sobre una biopsia de músculo esquelético, habitualmente del cuádriceps<sup>(1)(11)</sup>. Éste valora la contracción de una biopsia muscular (habitualmente de cuádriceps) al exponerla halotano y cafeína, ambos agonistas de receptores de rianodina. El protocolo de preparación de la biopsia muscular difiere según sea norteamericano o europeo. El primero muestra una sensibilidad de 97%, pero baja especificidad (22% de falsos positivos); y el segundo con 99% de sensibilidad y 94% de especificidad<sup>(3)(11)</sup>.

Estas pruebas no se realizan en el país, debiendo enviar una muestra con una preparación específica para analizar en el extranjero.

En el caso de nuestra paciente no se realizó aún el TCHC. Éste no está disponible en Uruguay siendo el lugar más cercano para su realización en San Pablo, Brasil

Actualmente están disponibles otras pruebas diagnósticas de detección de la susceptibilidad a la HM, basadas en las mutaciones genéticas del receptor RYR1. Dada la variabilidad de las mutaciones genéticas, un resultado negativo no excluye la posibilidad de susceptibilidad a HTM<sup>(20)</sup>.

En cuanto al seguimiento del caso, se debe pensar en el futuro de esta paciente que deberá ser tratada como un caso sospechoso de hipertermia maligna. Los familiares directos también deberían ser estudiados o, de no ser eso posible, ser eventualmente tratados como casos susceptibles.

En éstos, debemos realizar anestesia evitando fármacos desencadenantes, ya sea a través de anestesia regional o de anestesia total intravenosa.

Destacamos que el aspecto más importante del tratamiento de la hipertermia maligna radica en una sospecha precoz del síndrome, un inicio temprano de la administración de dantroleno, y tratamiento sintomático<sup>(1)</sup>. La MHAUS ("Malignant Hyperthermia Association of the United States") realiza una serie de recomendaciones para el tratamiento de la HTM<sup>(21)</sup> (tabla III). Debe existir un protocolo accesible de diagnóstico y tratamiento en todos los lugares donde se administra anestesia general.

### **Tabla 3**

|   |
|---|
| 1. Pedir ayuda. Avisar al cirujano.   |
| 2. Discontinuar la administración de los anestésicos inhalatorios y succinilcolina.   |
| 3. Hiperventilar al doble o triple del volumen minuto con O <sub>2</sub> 100%, con flujo de 10 L/min (no cambiar la máquina de anestesia ni los circuitos de ventilación)   |
| 4. Administrar 2.5 mg/kg de dantrolene sódico inyectable. Repetir cada 5 a 10 min, titulando hasta controlar los signos de HM. A veces es necesario administrar más de 10 mg/kg (hasta 30 mg/kg).   |
| 5. Continuar con dantrolene IV por al menos 24 hrs. después del control del episodio (aproximadamente 1 mg/kg cada 6 horas o 0,25 mg/Kg/hora).  |
| 6. Tratar la acidosis metabólica.   |
| 7. Tratar las arritmias persistentes evitando los bloqueadores de los canales del calcio. Muchas arritmias revierten al corregir la acidosis y la hiperkalemia, ya sea por hiperventilación, como por el uso de dantrolene y bicarbonato. |
| 8. Tratar la hiperkalemia.  |
| 9. Objetivar la T° central. Si ésta aumenta rápidamente, enfriar activamente al paciente. En lo posible usar lavado nasogástrico con sueros fríos, lavado rectal y enfriar la superficie corporal. Evitar el sobreenfriamiento.           |
| 10. Vigilar la posible reaparición de síntomas. Monitorizar al paciente en una unidad de cuidados intensivos por al menos 24 hrs. En un 25 % de los casos de HM se observa reaparición de la sintomatología.                              |
| 11. Si ocurre rabdomiolisis se debe evitar la administración de potasio parenteral. Después del control del episodio agudo, la hipokalemia persistente debe corregirse monitorizando cuidadosamente los niveles de potasio plasmático.    |
| 12. La mioglobinuria es común, se debe asegurar una diuresis adecuada con hidratación y uso de diuréticos.  |
| 13. Vigilar los parámetros de coagulación, puede ocurrir una CID.   |
| 14. Medir la CK cada 6 horas hasta que desciendan sus valores. La CK puede permanecer elevada por 2 semanas si el episodio fue severo.  |

**Tabla 3:** Consideraciones para el manejo de una crisis de hipertermia maligna. MHUAS.

En cuanto al tratamiento, se utilizó precozmente el dantrolene, según pautas de MHAUS. Este fármaco es relajante muscular de acción intracelular, específicamente a nivel del receptor RYR1 del retículo sarcoplásmico, disminuyendo la disponibilidad intracelular de calcio y frenando así la contracción muscular esquelética desatada<sup>(18)</sup>. En este caso dada la persistencia de las contracturas fue necesario su uso durante 11 días. No encontramos reportes de casos en que se

utilizara durante un período tan prolongado. No se observaron efectos adversos.

Por último, destacamos que los médicos no anestesiólogos deben conocer la existencia de esta patología, ya que no se presenta exclusivamente durante la anestesia, sino también en el postoperatorio, como fue el caso expuesto.

## **Conclusiones**

Estudiamos un caso muy probable de HTM en el cual se realizó una sospecha diagnóstica precoz y tratamiento específico, con buena evolución y reversión total de los signos y síntomas.

Destacamos que la mortalidad depende del tratamiento específico realizado en las etapas iniciales, de ahí la importancia del reconocimiento temprano de la patología y de la disponibilidad inmediata de dantrolene.

Si bien los reportes de casos se consideran un estudio observacional y descriptivo, para efectos adversos poco frecuentes en poblaciones pequeñas como la de Uruguay, es posible que sean la evidencia de mayor fuerza disponible.

### **Bibliografía:**

1. Escobar J. Hipertermia Maligna. REV. MED. CLIN. CONDES. 2011; 22(3) 310-315.
2. Stratman RC, Flynn JD, Hatton KW. Malignant hyperthermia: a pharmacogenetic disorder. Orthopedics 2009;32(11):835.
3. De Carvalho Correia AC, Barros Silva PC, Araújo da Silva B. Hipertermia Maligna: Aspectos Moleculares y Clínicos. Rev Bras Anestesiología, 2012; 62(6): 1-10.

4. Larach MG, Brandom BW, Allen GC, Gronert GA, Lehman EB. Cardiac arrests and deaths associated with malignant hyperthermia in north america from 1987 to 2006: a report from the north american malignant hyperthermia registry of the malignant hyperthermia association of the United States. *Anesthesiology* 2008;108:603-11.
5. Rosero EB, Adesanya AO, Timaran CH, Joshi GP. Trends and outcomes of malignant hyperthermia in the United States, 2000 to 2005. *Anesthesiology* 2009; 110:89-94.
6. Brady JE, Sun LS, Rosenberg H, Li G. Prevalence of malignant hyperthermia due to anesthesia in New York State, 2001-2005. *Anesthesia Analg* 2009;109(4):1162-6.
7. Litman RS, Rosenberg H. Malignant hyperthermia: update on susceptibility testing. *JAMA* 2005;293(23):2918-24.
8. Glahn KP, Ellis FR, Halsall PJ, Müller CR, et al. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European Malignant Hyperthermia Group. *Br J Anaesth* 2010;105(4):417-20.
9. Larach MG, Gronert GA, Allen GC, Brandom BW, Lehman EB. Clinical presentation, treatment, and complications of malignant hyperthermia in North America from 1987 to 2006. *Anesth Analg* 2010;110(2):498-507.
10. Bonciu M, de la Chapelle A, Delpech H, Depret T, Krivosic-Horber R, Aimé MR. Minor increase of endtidal CO<sub>2</sub> during sevoflurane-induced malignant hyperthermia. *Paediatric Anesthesia* 2007;17(2):180-2.
11. Ortiz Gómez J R. Anestesia en la hipertermia maligna. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2008; 55(3): 165-74.
12. Burkman JM, Posner KL, Domino KB. Analysis of the clinical variables associated with recrudescence after malignant hyperthermia reactions. *Anesthesiology* 2007;106(5):901-6; quiz 1077-8.



13. Zhou J, Allen PD, Pessah IN, Naguib M. Trastornos neuromusculares e hipertermia maligna. En: Miller RD. Anestesia. 7a ed. Barcelona, Elsevier; 2010. p. 947-56.
14. Larach MG1, Localio AR, Allen GC, Denborough MA, Ellis FR, Gronert GA, et al. A clinical grading scale to predict malignant hyperthermia susceptibility. *Anesthesiology* 1994;80(4):771-9.
15. Taffarel P, Koffman F, Zifferman A, Degiuseppe S, Mansilla A, Darduin M, et al. Síndrome de hipertermia maligna: a propósito de un caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2015;113(2):e113-e116.
16. Spindola MA. Atypical forms of anaesthetic malignant hyperthermia. *Revista Neurociências* V13 N3 (supl-versão eletrônica). jul/set, 2005.
17. Schneiderbanger D, Johannsen S, Roewer N, Schuster F. Management of malignant hyperthermia: diagnosis and treatment. *Ther Clin Risk Manag* 2014 May 14;10:355-62
18. Zhou J, Allen PD, Pessah IN, Naguib M. Neuromuscular Disorders and Malignant Hyperthermia. In: Miller RD. *Miller's Anesthesia*. 7a ed.
19. Corvetto M, Heider R, Cavallieri S. Hipertermia maligna: ¿cómo estar preparados?[en línea]. *Rev Chil Cir* 2013;65(3). URL: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0718-40262013000300015](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262013000300015).
20. Rosenberg H, Antognini JF, Muldoon S – Testing for malignant hyperthermia. *Anesthesiology*, 2002;96(1):232-7.
21. MHAUS - Malignant Hyperthermia Association of the United States [en línea]. USA. Asociación de Hipertermia Maligna. 2017. [Consultado el 2 de noviembre de 2016]. URL: <http://www.mhaus.org/>

**Notas:**

Dra. Paola Lanzilotta. Residente. Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina. Hospital de Clínicas. Universidad de la República.

Dr. Federico Cristiani. Asistente. Departamento y Cátedra de Anestesiología. Facultad de Medicina. Hospital de Clínicas. Universidad de la República. Médico Anestesiólogo del Centro Hospitalario Pereira Rossell