



COMENTARIOS DE ARTÍCULOS

Guías sobre el manejo perioperatorio de pacientes sospechosos o susceptibles de padecer Hipertermia Maligna del Grupo Europeo de Hipertermia Maligna.

Artículo original: Rüffert H, Bastian B, Bendixen D, Girard T, Heiderich S, Hellblom A, Hopkins PM, Johannsen S, Snoeck MM, Urwyler A, Glahn KPE; European Malignant Hyperthermia Group. Consensus guidelines on perioperative management of malignant hyperthermia suspected or susceptible patients from the European Malignant Hyperthermia Group. Br J Anaesth. 2021 Jan;126(1):120-130. ([PubMed](#)) ([PDF](#))

López Herrero R, Velasco Villanueva D, Sánchez Quirós B

Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Resumen

La hipertermia maligna (HM) es una afección potencialmente fatal, en la que los individuos genéticamente predisuestos desarrollan una reacción hipermetabólica a los anestésicos inhalatorios o a la succinilcolina. No existen ensayos de intervención para informar del manejo óptimo de los pacientes susceptibles de padecer HM. Estas guías pretenden agrupar el conocimiento disponible sobre el manejo perioperatorio de pacientes susceptibles a HM y la preparación de las máquinas de anestesia. Las pautas fueron desarrolladas por el Grupo Europeo de HM y se basan en la evaluación de la literatura disponible y en un proceso de consenso formal. La recomendación más importante es que los pacientes susceptibles deben recibir una anestesia libre de agentes desencadenantes, se debe evitar el dantroleno profiláctico, el seguimiento intraoperatorio y el postoperatorio no deben verse alterados por la susceptibilidad al cuadro y los pacientes pueden ser anestesiados en un entorno ambulatorio.

Introducción



La hipertermia maligna (HM) es una afección potencialmente fatal, en la que los individuos genéticamente predisuestos desarrollan una reacción hipermetabólica a los anestésicos inhalatorios o a la succinilcolina. No existen ensayos de intervención para informar del manejo óptimo de los pacientes susceptibles de padecer HM. Estas guías pretenden agrupar el conocimiento disponible sobre el manejo perioperatorio de pacientes susceptibles a HM y la preparación de

las máquinas de anestesia. Las pautas fueron desarrolladas por el Grupo Europeo de HM y se basan en la evaluación de la literatura disponible y en un proceso de consenso formal. La recomendación más importante es que los pacientes susceptibles deben recibir una anestesia libre de agentes desencadenantes, se debe evitar el dantroleno profiláctico, el seguimiento intraoperatorio y el postoperatorio no deben verse alterados por la susceptibilidad al cuadro y los pacientes pueden ser anestesiados en un entorno ambulatorio.

La HM es una emergencia anestésica rara. Se estima que ocurre entre 1:10000 y 1: 150000 anestesiología generales (1) pero estas estimaciones están sujetas a error por una variedad de razones (informes incompletos de sospechas a reacciones, falta de confirmación del

diagnóstico, uso de base de datos para identificar casos). Se ha podido comprobar que el número de casos ha disminuido ligeramente por la reducción del uso de succinilcolina. La incidencia es mayor en poblaciones pediátricas y en varones en comparación con mujeres (2). Se desconocen las razones de la distribución por edad y sexo de las reacciones de HM. Presenta una mortalidad en torno al 4% (2), previa a la aparición del dantroleno la mortalidad era del 80% (3).

Los agentes desencadenantes incluyen los anestésicos inhalatorios (Sevoflurano, desflurano, halotano, isoflurano, metoxiflurano) y la succinilcolina (4) Existen pacientes que presentan un riesgo elevado a padecer un cuadro de HM si se exponen a agentes desencadenantes (tabla 1). Los pacientes susceptibles que se vayan a someter a una anestesia general precisan de unos cuidados especiales, una serie de precauciones y preparaciones perioperatorias para minimizar la probabilidad de desencadenar un cuadro de HM (5).

PACIENTES CON RIESGO ELEVADO DE PADECER HM
Miopatía clínica que tiene una etiología genética que implica un gen relacionado con la HM (RYR1, CACNA1S, STAC3)
Variante genética de significado desconocido en genes implicados en susceptibilidad a HM (RYR1, CACNA1S, STAC3)
Hipertermia inexplicable tras realizar esfuerzos
Variante genética relacionada con la HM o por una prueba de contractura in vitro positiva
Consanguineo de una persona con diagnóstico confirmado de HM
Antecedentes anestésicos personales o familiares de HM
HiperKemia
Rabdomiólisis

Tabla 1: Pacientes con riesgo elevado de padecer hipertermia maligna. Glosario de abreviaturas: HM: hipertermia maligna, RYR1: gen que codifica para el receptor de rianodina tipo 1, CACNA1S: gen que codifica la subunidad alfa 1S de los canales de calcio voltaje dependiente, STAC3: gen que codifica la proteína 3 y el dominio SH3.

Resumen de las Guías

Objetivos

Realizamos una revisión de la guía clínica para el manejo perioperatorio de pacientes sospechosos o susceptibles de padecer HM publicada en British Journal of Anaesthesia en enero de 2021.

Material y métodos

Esta guía fue desarrollada por el grupo de trabajo europeo de la HM. Los expertos formularon directrices de acuerdo con la metodología GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation). La clasificación GRADE se basa en la fuerza de recomendación: grado 1 (recomendación fuerte) y grado 2 (recomendación débil) y en la calidad de evidencia científica: a (alta), b (moderada) y c (baja).

Resultados

Un resumen de las recomendaciones traducidas en esta guía se presenta en la tabla 2.

RECOMENDACIÓN	GRADO DE EVIDENCIA
Las indicaciones de la premedicación farmacológica son las mismas para pacientes susceptibles a HM como adultos no premedicados a HM. Se deben evitar anestésicos o disociativos en pacientes susceptibles.	1a
Identificación mínima para anestesia general en paciente susceptible de HM: ECG, SatO2, EtCO2, PAM, concentración de oxígeno inspiratorio, presión de vía respiratoria. Preoxigenación, volumen residual, FRC, temperatura y volumen está disponible. Monitorización de la profundidad anestésica.	1a
Si se programara anestesia sin agente disociativo, un paciente susceptible a HM no necesitará ningún control adicional durante la anestesia en comparación con un paciente con la misma condición y estado preoperatorio, pero no premedicado a HM.	1a
Los pacientes susceptibles a HM pueden recibir atención a calidad vital de recuperación postoperatoria (MRA) después de la cirugía.	1a
Los pacientes susceptibles a HM pueden ser anestesiados en forma ambulatoria evitando todos los anestésicos volátiles y succinilcolina.	1a
Los análisis de sangre para preoperación específicos no son necesarios en pacientes susceptibles.	1a
Los reportes deben indicar antes de realizar un lavado de la máquina anestésica el circuito respiratorio anestésico (circuito T, circuito succionador y balón de depósito) y la red de cables debe cambiarse por equipos no contaminados antes de que se realice el lavado de la máquina de anestesia.	1a
La máquina de anestesia y el circuito de respiración deben tener un flujo máximo de gas fresco de al menos 12 L/min (seguro, salvo cualquier restricción durante todo el período de anestesia).	1a
En eventos de contaminación, omeprazol del sistema, que está en preparación de la máquina, el volumen corriente puede configurarse en 600 ml y una frecuencia ventilatoria de 15 rpm para un adulto paciente cuando se utiliza ventilación mecánica.	1a
Cuando se realice la succión o lavado de la máquina, el tubo de succión debe aspirar el gas fresco de la máquina para descartar la máquina de anestesia.	1a
Después de que la máquina de anestesia haya sido lavada durante el período de tiempo recomendado, no debe pensarse en modo de reserva antes de usarla.	1a
Los flujos de gas fresco activados con flujo para evitar cualquier riesgo de contaminación de la máquina de anestesia deben ser al menos 12 L/min y pueden ser usados para mantener el tiempo de preparación de la máquina de anestesia.	1a
Antes de conectar un flujo de gas fresco, el sistema de respiración (circuito T, circuito succionador y balón de depósito) y la red de cables deben cambiarse por equipos no contaminados y realizar un lavado de la máquina de anestesia.	1a
Antes de conectar un flujo de gas fresco, el sistema de respiración (circuito T, circuito succionador y balón de depósito) y la red de cables deben cambiarse por equipos no contaminados y realizar un lavado de la máquina de anestesia.	1a
Después de que la máquina de anestesia haya sido lavada durante el período de tiempo recomendado, no debe pensarse en modo de reserva antes de usarla.	1a
Los flujos de gas fresco activados con flujo para evitar cualquier riesgo de contaminación de la máquina de anestesia deben ser al menos 12 L/min y pueden ser usados para mantener el tiempo de preparación de la máquina de anestesia.	1a
Antes de conectar un flujo de gas fresco, el sistema de respiración (circuito T, circuito succionador y balón de depósito) y la red de cables deben cambiarse por equipos no contaminados y realizar un lavado de la máquina de anestesia.	1a
Después de que la máquina de anestesia haya sido lavada durante el período de tiempo recomendado, no debe pensarse en modo de reserva antes de usarla.	1a
Los flujos de gas fresco activados con flujo para evitar cualquier riesgo de contaminación de la máquina de anestesia deben ser al menos 12 L/min y pueden ser usados para mantener el tiempo de preparación de la máquina de anestesia.	1a
Antes de conectar un flujo de gas fresco, el sistema de respiración (circuito T, circuito succionador y balón de depósito) y la red de cables deben cambiarse por equipos no contaminados y realizar un lavado de la máquina de anestesia.	1a

Tabla 2: Resumen de las recomendaciones presentes en la guía. Abreviaturas: HM: hipertermia maligna, ECG: electrocardiograma, SatO2: saturación de oxígeno, EtCO2: CO2



espiratorio final, PANI: presión arterial no invasiva, TOF: tren de cuatro, rpm: respiraciones por minuto, ppm: partes por millón, s: segundos, L/min: litros por minuto, h: horas.

Comentario

En esta guía se abordan todas las estrategias que deben tomarse en pacientes susceptibles a padecer HM que van a someterse a una anestesia.

Evaluación preoperatoria

Por razones de seguridad, siempre es recomendable realizar un diagnóstico de HM en personas con riesgo aumentado de padecer dicho cuadro (6). Sin embargo, la anestesia no debe rechazarse ni posponerse, independientemente de las pruebas diagnósticas definitivas de HM, si esto pusiera en riesgo la progresión de la patología quirúrgica. Si el riesgo aumentado de desarrollar HM no se puede excluir, entonces debe ser tratado como susceptible de padecer el cuadro. La evaluación anestésica debe incluir preguntas sobre antecedentes de rhabdomiólisis, que es más común en predispuestos a HM que en la población general (7).

No hay evidencia de que el estrés psicológico pueda desencadenar síntomas asociados con HM. No es necesario administrar terapia ansiolítica previa a la intervención. El uso preoperatorio de dantroleno profiláctico por vía oral o intravenosa es innecesario y este asociado con aumento de los efectos secundarios del fármaco (8).

Elección de fármacos anestésicos

La anestesia regional o la local es una buena opción. La anestesia general será adecuada si se evitan los anestésicos volátiles y la succinilcolina (4).

Monitorización intraoperatoria

Si se proporciona anestesia sin agentes desencadenantes el paciente no necesitará ninguna monitorización adicional durante la anestesia en comparación con otro con la misma condición y preoperatorio, pero no predispuesto a HM. Se recomienda la monitorización de electrocardiograma, oximetría de pulso, presión arterial, temperatura corporal central y capnografía (9).

Atención postoperatoria

Aquellas personas predispuestas a padecer HM pueden recibir atención estándar en la unidad de recuperación postanestésica (URPA) después de la cirugía. No existe evidencia del manejo postoperatorio de estos pacientes en unidades de cuidados intensivos. Además, las concentraciones de agentes volátiles en la URPA son demasiado bajas para desencadenar un evento de HM (10).

Cirugía ambulatoria

Los pacientes susceptibles pueden ser anestesiados de forma ambulatoria evitando todos los anestésicos volátiles y la succinilcolina (11).

Muestras de sangre

Los análisis de sangre pre o postoperatorios específicos no son necesarios. Sin embargo, la medición preoperatoria de creatinquinasa (CK), potasio y mioglobina pueden realizarse si existe antecedentes de elevación de CK en reposo, síntomas musculares (calambres y mialgias) o rhabdomiólisis.

Preparación de la máquina de anestesia (Tabla 3)

La concentración de vapor más baja de anestésico volátil que puede inducir HM

en humanos es desconocido por razones éticas. Aunque la concentración máxima segura de 5 ppm se definió arbitrariamente, este umbral es generalmente aceptado. No existe un protocolo universal que cubra todas las máquinas de anestesia. Actualmente existe una práctica estándar para la preparación de la máquina de anestesia. Existen dos formas tradicionales de obtener una máquina de anestesia libre de anestésicos volátiles:

-Uso de un aparato de anestesia limpio, que nunca haya estado expuesta a anestésicos volátiles. Rara vez es una opción debido a los requisitos de costes y almacenamiento.

-Limpiar la máquina de acuerdo con el fabricante o las recomendaciones de expertos. El tiempo necesario para lavar la estación de trabajo difiere de un modelo a otro (12). Las estaciones modernas parecen requerir un tiempo más prolongado para eliminar los agentes volátiles en comparación con las generaciones anteriores (13). Generalmente el fabricante proporciona información específica sobre cómo realizar la descontaminación.

Los vaporizadores deben retirarse antes de que se realice el lavado, ya que la mayoría son un depósito importante de anestésicos volátiles y de este modo también se evita su uso accidental.

El circuito respiratorio anestésico y la cal sodada deben cambiarse por otros no contaminados antes de realizar el lavado. La máquina de anestesia y el circuito deben lavarse con un flujo máximo de gas fresco de al menos 10 L/min con oxígeno, aire o cualquier mezcla, durante todo el periodo de preparación. Cada aparato de anestesia requiere una cantidad específica de tiempo para eliminar agentes anestésicos volátiles por lavado con gas fresco que difiere ampliamente entre las

máquinas de anestesia. Después de que haya sido enjuagada por el periodo de tiempo recomendado debe continuarse con el lavado y no debe configurarse el modo de espera antes de su uso (14).

En ausencia de recomendaciones específicas del fabricante (tabla 4), durante su preparación, el volumen corriente se puede establecer en 600 ml y la frecuencia respiratoria en 15 rpm para un paciente adulto (15).

Utilización de filtros de carbón activado para preparación de la máquina de anestesia

Los filtros de carbón activado no limpian la estación de trabajo de manera completa, pero absorben anestésico volátil residual en el circuito respiratorio. Los filtros disponibles en el mercado contienen 50 ml de carbón activado granular que disminuyen rápidamente, de forma segura y rentable la concentración de anestésico inhalatorio a menos de 5 ppm en menos de 2-3 minutos (16). Después de que el vaporizador se haya retirado, se realiza un lavado usando un flujo alto >10 L/min durante 90 segundos. Posteriormente se coloca un filtro en la rama inspiratoria y otro en la rama espiratoria y se reemplaza el circuito respiratorio y la cal sodada. La capacidad de un solo filtro colocado en la rama inspiratoria es suficiente para asegurar el límite de < 5 ppm. Sin embargo, por razones de seguridad los filtros deben colocarse en las ramas inspiratoria y espiratoria. Una vez que los filtros estén colocados se puede reducir el flujo de gas fresco (FGF) con un mínimo de 1L/min. Aunque el fabricante recomienda un FGF de 3 L/min, los nuevos datos muestran que un litro es suficiente para mantener las trazas de anestésicos volátiles a niveles seguros (17).

Los filtros deben mantenerse colocados durante todo el procedimiento anestésico. No hay publicaciones que evalúen la duración del filtro a largo plazo, pero hay indicios de que pueden garantizar la anestesia con concentraciones de volátiles por debajo de 5 ppm durante 12-24 horas (18). El fabricante recomienda cambiar los filtros cada 12 horas.

Para concluir consideramos que estas guías son necesarias ya que apenas se dispone de información acerca de las medidas que se deben de tomar en pacientes que pueden ser susceptibles a padecer un cuadro de HM.



Tabla 3: Preparación de máquina de anestesia en paciente susceptible de padecer HM. Abreviaturas: AG: anestesia general, L/min: litros por minuto, ACF: filtros de carbón activado, h: horas.

COMPAÑÍA	TIPO	LIVADO	TIEMPO DE PREPARACIÓN A POR MÍNIMO	VAPORIZADOR	CIRCUITO RESPIRATORIO	GAS SODADA	INSTRUCCIONES ESPECÍFICAS	REVISIÓN DE FILTROS DE CARBÓN ACTIVADO
Dräger	Perseus	Seco/furano (oxifurano)	14 minutos	Rotary	Nomec	Nomec	VT 100 ml FR 23 rpm	No
Maple	Flow i	Seco/furano	48 minutos	Rotary	Nomec	Exclusa	VT 500 ml FR 23 rpm P101 2	No
Heinen Löwenstein	Uson	Seco/furano	112 minutos	Rotary	Nomec	Nomec	VT 500 ml FR 23 rpm	No
Dräger	Zinc	Seco/furano (Seco/furano) (Seco/furano)	30-45 minutos	Rotary	Nomec	Nomec	VT 500 ml FR 23 rpm	Si
GE Healthcare	Amya	Seco/furano (Seco/furano) (Seco/furano)	15 minutos (30 minutos) (30 minutos)	Rotary	Nomec	Nomec	VT 500-750 ml FR 20-42 rpm	Si

Tabla 4: Recomendaciones para preparación de máquinas de anestesia en pacientes susceptibles a HM e instrucciones de los fabricantes.

Bibliografía

- Osenberg H, Davis M, James D, Pollock N, Stowell K. Malignant hyperthermia. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2007;2: 21 (PubMed)
- Gupta PK, Hopkins PM. Diagnosis and management of malignant hyperthermia. British Journal of

- AnaesthesiaEducation. 2017;17: 249–54 (PDF)
- Britt BA, Kalow W. Malignant hyperthermia: a statistical review. Canadian Anaesthetists Society Journal. 1970;17: 293–315 (PubMed)
- Hopkins PM. Malignant hyperthermia: pharmacology of triggering. Br J Anaesth 2011; 107: 48-56 (PubMed)
- Wappler F. S1-leitlinie maligne hyperthermie: update 2018 [S1 guidelines on malignant hyperthermia: update 2018]. Anaesthesist 2018; 67: 529-32 (PubMed)
- Hopkins PM, Rüffert H, Snoeck MM, et al. The European Malignant Hyperthermia Group guidelines for the investigation of malignant hyperthermia susceptibility. Br J Anaesth 2015; 115: 531-9 (PubMed)
- Dlamini N, Voermans NC, Lillis S, et al. Mutations in RYR1 are a common cause of exertional myalgia and rhabdomyolysis. Neuromuscul Disord 2013; 23: 540-8 (PubMed)
- Hackl W, Mauritz W, Winkler M, Sporn P, Steinbereithner K. Anaesthesia in malignant hyperthermia susceptible patients without dantrolene prophylaxis: a report of 30 cases. Acta Anaesthesiol Scand 1990; 34: 534-7 (PubMed)
- Litman RS, Smith VI, Larach MG, et al. Consensus statement of the Malignant Hyperthermia Association of the United States on unresolved clinical questions concerning the management of patients with malignant hyperthermia. Anesth Analg 2019; 128: 652-9 (PubMed)
- Heiderich S, Thoben C, Dennhardt N, et al. Low anaesthetic waste gas concentrations in postanaesthesia care unit: a prospective observational study. Eur J Anaesthesiol 2018; 35: 534-8 (PubMed)
- Litman RS, Joshi GP. Malignant hyperthermia in the ambulatory surgery center: how should we prepare? Anesthesiology 2014; 120: 1306-8 (PubMed)



12. Targ AG, Yasuda N, Eger EI. Solubility of I-653, sevoflurane, isoflurane, and halothane in plastics and rubber composing a conventional anesthetic circuit. *Anesth Analg* 1989; 69: 218-25 ([PubMed](#))
13. Kim TW, Nemergut ME. Preparation of modern anesthesia workstations for malignant hyperthermia susceptible patients: a review of past and present practice. *Anesthesiology* 2011; 114: 205-12 ([PubMed](#))
14. Reber A, Schumacher P, Urwyler A. Effects of three different types of management on the elimination kinetics of volatile anaesthetics. Implications for malignant hyperthermia treatment. *Anaesthesia* 1993; 48: 862-5 ([PubMed](#))
15. Petroz GC, Lerman J. Preparation of the Siemens KION anesthetic machine for patients susceptible to malignant hyperthermia. *Anesthesiology* 2002; 96: 941-6 ([PubMed](#))
16. Dynasthetics. Prepare any anesthesia machine for susceptible patients in less than 90 seconds. Available from: <https://www.dynasthetics.com>; Accessed 05 March 2022
17. Sabouri AS, Lerman J, Heard C. Effects of fresh gas flow, tidal volume, and charcoal filters on the washout of sevoflurane from the Datex Ohmeda (GE) Aisys, Aestiva/5, and Excel 210 SE Anesthesia Workstations. *Can J Anaesth* 2014; 61: 935-42 ([PubMed](#))
18. Bilmen JG, Gillies RI. Clarifying the role of activated charcoal filters in preparing an anaesthetic workstation for malignant hyperthermia susceptible patients. *Anaesth Intensive Care* 2014; 42: 51-8 ([PubMed](#))

Correspondencia al autor

Rocío López Herrero
Rociolopezherrero@hotmail.com
 MIR Anestesiología y Reanimación. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

David Velasco Villanueva
dvelasco@saludcastillayleon.es
 Adjunto Anestesiología y Reanimación. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Aceptado para el blog en abril de 2022